FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1957 N°

THESE 1049

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

MONIN MICHÈLE

ANCIENNE EXTERNE des HOPITAUX de PARIS

Né le 25 Mai 1927 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le *1957*

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES PARAPLÉGIES CYPHOSCOLIOTIQUES

PRESIDENT : Monsieur le Professeur GARCIN

R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS -

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1957 N°

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

MONIN MICHÈLE

ANCIENNE EXTERNE des HOPITAUX de PARIS

Né le 25 Mai 1927 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le *1957*

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES PARAPLÉGIES CYPHOSCOLIOTIQUES

PRESIDENT : Monsieur le Professeur GARCIN

R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS -

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551528_0042

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BENARD (H.), BROCQ (P.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CARNOT (P.), CHABROL (Et.), CHAMPY (C.), CHEVASSU (M.), DEBRE (R.), DELBET (P.), DONZELOT (E.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.) LAROCHE (G.), LAUBRY (Ch.), LEMAITRE (F.), LEVY-SOLAL (E.), LHERMITTE (J.) LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MULON (P.), OLIVIER (E.), RICHET (Ch.), SANNIE (Ch.), SEZARY (A.), TANON (L.), VELTER (E).

Doyen : ..... Léon BINET
Membre de l'Institut

Assesseur : ..... Jean VERNE.

I.- PROFESSEURS

Anatomie		CORDIER (G.)
Anatomie Pathologique		DELARUE (A.)
Bactériologie		FASQUELLE (R.)
Biochimie Médicale		JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Educ. Phy. et Sports		CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie Médicale		FAUVERT (R.)
Cancérologie Médicale et sociale		BERNARD (J.)
Clinique de cardiologie		MOUQUIN (M.)
Cliniques Chirurgicales	Beaujon	SICARD (A.)
	Cochin	QUENU (J.)
	Hôtel-Dieu	MENEGAUX (G.)
	Salpêtrière	MOULONGUET (P.)
Clinique chirurg. réparatrice et orthopédique		MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de Chirurgie cardio-vasculaire		de GAUDART-D'ALLAINES (F.)
Clinique de Chirurg. infantile et orthopédie		FEVRE (M.)
Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire		MONOD (R.)
Clinique gynécologique		FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants		CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales & de l'encéphale		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang		CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux		ALAJOUANINE (T.)
Cliniques Médicales	Bichat	JUSTIN-BESANCON (L.)
	Broussais	DE GENNES (L.)
	Cochin	MOREAU (R.)
	Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
Clinique Méd. d'Hydro-climatologie thérapeutique		DEBRAY (G.)
Clinique Médicale propédeutique		PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition		BOULIN (R.)
Clinique de neuro-chirurgie		PETIT-DUTAILLIS (D.)
Cliniques Obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Port-Royal	VARANGOT (J.)

Clinique d'Obstétrique et de gynécologie	LANTUEJOUL (P.)
Clinique Ophtalmologique	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN (A.)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (G.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique rhumatologique médicale et sociale	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Génétique médicale	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	SOULIE (P.)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Médecine du travail	DESOILLE (H.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H.)
Pathologie Chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.)
Pathologie médicale	DECOURT (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (J.)
Pédiatrie sociale	MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESCREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES de CONFERENCES-AGREGES et AGREGES

Anatomie	DELMAS (A.) pr.s.ch. CABROL (C.) DEBEYRE (J.) OLIVIER (G.)
Anatomie Pathologique	GAUTHIER-VILLARS Mlle P. pr.s.ch. BUSSER (F.) GOUYCOU (Ch.)
Bactériologie	NEVOT (A.) pr.s.ch. CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	ETTORI (J.) pr.s.ch. DESCREZ (P.) POLONOVSKI (J.) SCHAPIRA (R.)

Biologie Médicale	BOURLIERE (F.)
Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT (F.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
Histologie	COUJARD (R.) N... N...
Hydrologie	CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr.s.ch. DEPARIS (M.) pr.s.ch.
Maladies Infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine Légale	DEROBERT (L.) pr.s.ch. GAULTIER (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du Travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Obstétrique	GRASSET (J.) LE LORIER (G.) LEPAGE (F.) MERGER (R.) MORIN (P.) RAVINA (J.) ROBEY (M.)
Ophtalmologie	BREGEAT (P.) DESVIGNES (P.)
Orthopédie	JUDET (R.)
Oto-rhino-laryngologie	AUBRY (M.) MADURO (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.G.) CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale	ABOULKER (P.) BARCAT (J.) BAUMANN (J.) CAUCHOIX (J.)
Pathologie Chirurgicale	DUBOST (C.) FAUPEL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) GOSSET (J.) LAURENCE (G.) LORTAT-JACOB (J.) MATHEY (J.) OLIVIER (Cl.) POILLEUX (F.) THOMERET (G.) VERNE (J.M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.) MAURICE (P.)

Pathologie médicale	BOUDIN (G.) BOUVIER (J.B.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) CASTAIGNE (P.) CONTE (M.) DEROT (M.) DOMART (A.) LAMOTTE (M.) LAROCHE (C.P. MACREZ (C.) MILLIEZ (P.) PEQUIGNOT (H.) PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) ROYER (P.) THIEFFRY (St.) TURIAF (J.) WOLFROMM (R.) N...
Pédiatrie	JOSEPH (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKY (Cl.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)pr.s.ch. LEVY (Mlle J.)pr.s.ch.
Physiologie	BARJETON (D.)pr.s.ch. PARROT (J.) pr.s.ch. DEJOURS (P.)
Physique médicale	DJOURND (A.)pr.s.ch. GOUGEROT (L.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	MICHAUX (L.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
Urologie	KUSS (R.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES de COURS de CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

Clinique chirurgicale	AMELINE (A.) HUGUIER (J.) LEGER (L.) PADOVANI (P.) ROUX (M.)
Clinique médicale	DREYFUS (Gilbert) HAGUENAU (J.)pr.s.ch. KOURILSKY (R.) MARCHAL (G.)
Clinique neurologique	DE SEZE (S.)
Clinique obstétricale	MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)

==========

Secrétaire général de la Faculté ..... M. MOREL(J.)
Secrétaire ..... Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction ... M. le Dr.HAHN (A.)
Conservateur ..... Mlle GOICHON (A.)
Bibliothécaires ..... Mlles DUMAITRE (P.),
LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

==========

A LA MEMOIRE DE MON GRAND-PERE et de MON PERE

A TOUS LES MIENS.

A MON MAITRE

Le PROFESSEUR RAYMOND G A R C I N

Professeur de Pathologie et de Thérapeutique Générales
à la Faculté de Médecine de PARIS.
Médecin des Hopitaux

Qui m'a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En hommage de la respectieuse admiration qu'inspire à tous ses élèves son inlassable enseignement, d'une si haute qualité et tout à la fois si plein de vie et de douceur humaine.

A MON MAITRE

Le PROFESSEUR AGREGE STEPHANE T H I E F F R Y

Médecin des Hôpitaux.

Qui m'a fait découvrir et aimer la neurologie infantile et qui a inspiré et guidé ce travail de toute sa bienveillante attention.

En témoignage de respectueuse reconnaissance.

A MON MAITRE

Le DOCTEUR CLEMENT L A U N A Y

Médecin des Hôpitaux.

Puisse-t-il trouver ici l'expression de toute ma respectueuse gratitude pour son accueil si bienveillant et l'exemple quotidien qu'il donne à ses élèves de soumission au réel et de respect profond de toutes valeurs.

Il sait que ses conseils et sa confiance ont décidé de mon orientation.

A MES MAITRES D'EXTERNAT

Monsieur le Docteur J. V O I S I N.

Monsieur le Docteur Guy T A R D I E N.

Monsieur le Professeur Maurice D E P A R I S.

Monsieur le Professeur Raymond G A R C I N.

Monsieur le Professeur Robert D E B R E.

Monsieur le Professeur Georges H E U Y E R.

Monsieur le Professeur Jean D E L A Y.

Monsieur le Professeur Stéphane T H I E F F R Y.

Monsieur le Docteur Clément L A U N A Y.

INTRODUCTION

A partir d'une observation, particulièrement démonstrative, de Paraplégie Cypho-Scoliotique, que le Professeur Agrégé THIEFFRY a bien voulu nous permettre de suivre dans son Service, et après avoir repris dans la Littérature les divers travaux relatifs à cette complication neurologique de déformations vertébrales caractérisées, un certain nombre de faits se dégagent, qui ne nous semblent pas rendre inutile un rappel de cette question et une tentative de mise à jour actuelle des différents problèmes qu'elle pose.

Une première constatation s'impose :

La rareté apparente des Paraplégies liées étiologiquement à la seule déformation rachidienne existante. Et celles-là seulement, par définition même, en particulier depuis les travaux de JAROSCHY (1923 - 1928), sont comprises dans le terme de " Paraplégies Scoliotiques"- excluant de cette étude toute association Paraplégie-Scoliose relevant d'un processus étiologique commun, ou évoluant sans rapport de causalité directe : avant tout rencontrée dans le mal de Pott, vu tardivement ; mais aussi dans des cas de syringomyélie, sclérose en plaques, Recklinghausen, tumeurs, traumatisme.

Quelques chiffres mettant en évidence cette rareté, contrastant avec la relative fréquence des scolioses structurales :

- La grande majorité des auteurs ne rapportent qu'une ou deux observations isolées, et en France, depuis 25 ans, seulement 18 ont été publiées.

- En 1949, MAC KENZIE et DEWAR (Toronto) font état de 4 cas rencontrés depuis 1925 - en 24 ans de pratique orthopédique.

- KLEINBERG (New-York) parmi plusieurs centaines de scolioses traitées n'a vu que deux paraplégies entre 1923 et 1952, et un recensement des cas publiés pendant la même durée lui apporte seulement le chiffre total de 47.

Mais, un second fait se dégage de la lecture des observations rapportées :

celui, trop souvent relaté, d'un diagnostic tardif, porté après des mois d'évolution ; soit que l'installation très lentement progressive d'une paraplégie spasmodique n'ait pas retenu l'attention lors d'un premier examen ; soit que, en raison d'une loi de fréquence, celle-ci, associée à une déformation rachidienne, ait d'emblée évoqué un mal de Pott par exemple .

Une observation de KLEINBERG en 1947 illustre ce fait de façon presque caricaturale:

une fillette de 12 ans lui est amenée, traitée depuis plus de 2 ans, d'abord pour une obésité , rendue responsable des premiers troubles de la marche, puis pour un Pott soumis deux ans à un traitement orthopédique continu.

Parmi les 18 observations françaises publiées, il n'est que 7 guérisons qui puissent être retenues, avec reprise correcte de la marche ; alors que celle-ci est la règle chaque fois que le traitement est institué précocement . Or ses principes - si variées qu'en soient les modalités actuelles - sont contemporains des premières études importantes :

JAROSCHY (1928) et en France, A.THOMAS-SORREL - Mme SORREL-DEJERINE (1933).

Et la question se trouve alors posée de savoir si certaines Paraplégies Scoliotiques ne passent pas inaperçues, qu'un examen méthodique, orienté par la connaissance de cette éventualité, permettrait de déceler précocement .

En dernier lieu , le développement des connaissances et des techniques, tant orthopédiques que neuro-chirurgicales, au cours des années, pour ne pas dire des mois passés, renouvelle encore l'intérêt de cette question par les précisions qu'elles fournissent,tant d'un point de vue théorique que pratique,tendant à permettre un traitement adapté aux détails morphologiques de chaque cas particulier .

Nous pouvons citer les dernières publications de GUIOT, (Oct.55) , celles de STAGNARA à LYON (Thèse de GOURILLON, 1955), sur lesquelles nous aurons l'occasion de revenir .

Nous voudrions simplement, à l'occasion de cette nouvelle observation, regrouper ces quelques données anciennes et récentes que certains tendraient parfois, un peu artificiellement peut-être à opposer, alors qu'elles nous semblent se développer dans une unité de vue assez remarquable, autour d'un tableau clinique nettement individualisé, et transformant par une thérapeutique appropriée un pronostic d'évolution spontanée des plus graves, avec une récupération fonctionnelle excellente, souvent sans séquelle aucune .

OBSERVATION

Jean-Claude, G...., âgé de 13 ans 1/2 est adressé au Professeur Agrégé THIEFFRY par l'hopital de Soissons et entre dans le Service le 12 juin 1954 , avec le diagnostic de paraplégie spasmodique, constituée en quelques jours,un mois auparavant, à la suite d'un traumatisme mineur.

Il s'agit d'un enfant qui présente une cypho-scoliose manifeste depuis le second semestre de la vie .

L'histoire de la paraplégie est la suivante :

Un mois plus tôt l'enfant, qui jusque-là tolérait bien une importante déformation, fait une chute en sautant à la corde. Au moment même l'enfant n'accuse aucune douleur ni impotence; mais dés le lendemain il éprouve une faiblesse de la jambe droite, et 48 heures plus tard ne pouvait plus marcher . Il est hospitalisé à Soissons , où l'on constate une paralysie des deux membres inférieurs .

Le tableau s'est constitué en 3 jours et, fait remarquable, sans la moindre douleur .

L'interrogatoire et la recherche des antécédents n'apportent aucune indication complémentaire :

- Trois autres enfants et les ascendants sont tout-à-fait normaux .
- La mère a noté, dès la station assise, une déviation vertébrale qui semble s'être fixée de bonne heure. La notion d'une aggravation récente n'est pas retrouvée, mais peut fort bien être passée inaperçue étant donné la négligence de l'entourage familial, vivant à la campagne, dans des conditions sociales très précaires .

L'examen neurologique de l'enfant à l'entrée met en évidence une atteinte des deux membres inférieurs sensiblement identique :

- La motilité volontaire se limite à des mouvements de flexion des orteils, une ébauche de déplacement latéral et d'extension du pied, et une faible abduction de la cuisse .

- La contracture bilatérale en extension est évidente , de type pyramidal .

- Les réflexes ostéo-tendineux aux membres inférieurs sont vifs, polycinétiques et diffusés, avec clonus bilatéral de la rotule et trépidation épileptoïde du pied.

- Le cutané plantaire extériorise un signe de Babinski bilatéral .

- Il existe des réflexes d'automatisme médullaire; la limite supérieure de leur déclenchement remonte à mi-cuisse.

- La sensibilité aux divers modes superficiels est conservée ,avec toutefois des erreurs de discrimination dans les réponses de l'enfant, au niveau de la face interne des cuisses, dans les territoires L_1 , L_2 , L_3 .

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis, les crémastériens presque inexistants .

On ne note pas de troubles sphinctériens, pas de syndrome lésionnel = il n'y a pas et il n'y a jamais eu de douleurs rediculaires .

Les membres supérieurs, les paires craniennes sont indemnes .

Au total, il s'agit d'une paraplégie spasmodique :

- sans troubles sphinctériens ,
- sans syndrome lésionnel,
- avec une zone suspendue de troubles sensitifs discrets au niveau des cuisses .

A cette date le diagnostic d'hématomyélie est évoqué, dans l'attente des examens complémentaires .

- Une cuti-réaction se montre positive sans que l'enquête sociale permette de préciser la date éventuelle du virage.

- La vitesse de sédimentation globulaire apporte les chiffres normaux de 8 - 20 aux 2 premières heures .

- A l'épreuve de QUECKENSTEDT-STOOKEY , la pression initiale est normale à 15 cm3 au manomètre de Claude, ainsi que l'ascension liquidienne de 20 cm en 30 secondes ; mais la descente ne s'amorce qu'après 15 secondes de décompression, et ensuite le niveau reste longtemps stationnaire .

L' épreuve renouvelée après soustraction de 7 cm3 de liquide céphalo-rachidien donne les mêmes résultats et fait conclure à un blocage partiel .

- L'examen du L.C.R. montre une dissociation albumino-cytologique avec

2 leucocytes / mm3

1,20 g.d'Albumine .

L'examen radiologique sur clichés standards et tomographies, précise les caractères de la déformation rachidienne très importante cliniquement :

" On est en présence d'une scoliose dorsale angulaire, très aiguë, entre D_6 et D_{10}, de convexité droite.
L'axe des vertèbres fait un angle de 120°.

Au niveau des segments sus et sous-jacents existe une scoliose de compensation à convexité droite, avec rotation des corps vertébraux vers la droite .

Des deux côtés, le nombre des côtes est de 12 , correspondant au nombre des pièces vertébrales .

Dans le plan antéro-postérieur le canal rachidien apparaît beaucoup plus antérieur au-dessous de D_8 qu'au-dessus de D_7 . La cyphose intéresse par conséquent :

$D_7 - D_8 - D_9 - D_{10}$.

Les altérations morphologiques dominent au niveau de D_7 et D_8 :

D_8 présente à l'examen une déformation : le corps est tourné vers la gauche. Sa partie droite est aplatie, mais semble être en continuité avec le pédicule correspondant .

Le corps de D_7 est beaucoup plus déformé encore : sa partie droite semble manquer complètement . Aucun pédicule n'est visible à droite ; celui de gauche, par contre, se discerne nettement .

Le défaut de visibilité du pédicule droit de D_7 fait penser que l'on est en présence d'une hémi-vertèbre;

d'autant plus que dans leurs parties droites D_6 et D_8 semblent venir s'articuler sans intermédiaire.

La déformation de D_8, par contre, apparaît secondaire ". (M. LEFEBVRE).

L'origine malformative congénitale de cette cypho-scoliose, par hémi-vertèbre en D_7, paraît donc très vraisemblable.

L'examen neurologique les jours suivants montre un état stationnaire au point de vue moteur ; mais la topographie des troubles sensitifs, reportée le 20 juin sur un nouveau schéma, témoigne de leur extension à tout le membre inférieur.

- En ce qui concerne le tact et la piqûre, l'atteinte est symétrique, l'hypoesthésie dominant aux extrémités. Sa limite supérieure nette répond en avant au pli de l'aîne, en arrière à la crête iliaque, limite supérieure des territoires $L_1 - L_2$.

- Les troubles de la sensibilité thermique dominent également aux extrémités, mais de façon asymétrique, nettement à droite, et remontent sur la paroi abdominale jusqu'à la limite supérieure de D_{11}.

- La sensibilité du champ médian postérieur, para-vertébral, répondant au segment supérieur des territoires L_5, S_1, S_2 et aux dernières racines sacrées, est indemne à tous les modes.

- On note à cette date au niveau du pied gauche quelques erreurs de discrimination dans le sens de position des orteils. Mais la sensibilité osseuse au diapason paraît normale.

Le 29 Juin, la motilité volontaire se limite aux seuls mouvements de latéralité du pied gauche. Les crémastériens sont franchement abolis.

Une injection de lipiodol par voie lombaire est pratiquée le 9 juillet.

L'examen des clichés montre :

- un arrêt presque total du Lipiodol en D_8.

- une forte inclinaison permet un passage filiforme à gauche-évocateur d'une compression extrinsèque .
- La limite supérieure du rétrécissement est difficile à préciser - aux alentours de D_2 .

Sans que rien de notable ne survienne jusqu'à cette date, l'intervention est pratiquée le 22 juillet sur la demande de M. THIEFFRY par le Dr.KLEIN . Le compte-rendu opératoire rapporte :

" l'ouverture curviligne en suivant les apophyses épineuses, assez faciles à dégager . Elles ont une direction à concavité gauche, mais sont elles-mêmes inclinées sur la droite dans le sens antéro-postérieur . On ouvre le canal qui a les mêmes torsions. Au-dessus de la gibbosité la moëlle est libre, mais elle est, par contre, fortement tendue au sommet et sur les 2 pentes de la bosse . On ouvre la dure-mère. On recouvre la moëlle d'une plaque d'amnios . Fermetures habituelles " .

Les suites immédiates sont bonnes . Dès le 2 août est notée la flexion possible des orteils du pied droit . Le 17 sont entrepris des massages avec exercices de mobilisation . Et le 27 août, l'examen met en évidence une motilité normale des orteils et des pieds. La flexion de la cuisse est possible, bilatérale, sans que toutefois l'enfant puisse détacher les pieds du plan du lit .

Au début du mois d'octobre suivant, M.THIEFFRY revoit l'enfant qui marche à nouveau .

- Une hypotonie diffuse est notée, avec ballotement exagéré du pied .
- Les réflexes ostéo-tendineux aux membres inférieurs sont sensiblement normaux, un peu vifs à gauche et au niveau de l'achilléen droit. Il existe encore une ébauche de clonus de la rotule à gauche. Mais plus de Babinski . Le cutané plantaire est franchement en flexion des deux côtés .
- A l'examen de la sensibilité objective, inconstamment, quelques erreurs au niveau de la face interne des cuisses.

Un mois plus tard, enfin , il n'existe plus de clonus, ni de troubles sensitifs. La force musculaire est encore loin d'être normale; mais l'enfant marche convenablement

et passe toutes ses journées dans le Service hors de son lit, presque constamment debout .

Il rentre alors dans sa famille, et revu en Septembre 1956, soit 2 ans après l'intervention, ne présente, en dépit d'une déformation rachidienne très accentuée qu'il n'a pas été possible de traiter, aucune séquelle neurologique .

En résumé, cette observation relate l'évolution d'une paraplégie spasmodique, accompagnée d'un syndrome sensitif discret, après un traumatisme mineur, chez un garçon de 13 ans 1/2 porteur d'une cypho-scoliose grave, manifeste dès le premier âge et considérée d'origine malformative congénitale .

Les examens complémentaires témoignent d'un blocage partiel avec dissociation albumino-cytologique et d'un arrêt lipiodolé au sommet de la déformation .

L'intervention qui a consisté en une laminectomie avec ouverture permanente de la dure-mère, est pratiquée deux mois après l'apparition de la paraplégie et est suivie d'une récupération progressive et complète, maintenue après deux ans .

HISTORIQUE

De la fin du XIXème siècle à l'époque actuelle, trois étapes se succèdent dans la connaissance du syndrome que nous étudions.

Nous rappellerons brièvement ce chemin parcouru, sans citer en détails les observations antérieures, regroupées déjà dans leurs thèses respectives par COSTA (1941) et DREVES (1950).

Nous aurons ultérieurement à insister sur quelques points particuliers de sémiologie et sur les acquisitions récentes des derniers travaux.

Pendant une première période, l'apparition de symptomes médullaires plus ou moins caractérisés, survenant chez un scoliotique est signalée à plusieurs reprises ; mais le rapport de cause à effet entre déviation rachidienne et paraplégie n'est encore entrevu que très inconstamment.

- En 1874, BAMFIELD, LEYDEN et BAUER rapportent 2 observations qui ne signalent que l'association des deux syndromes.
- En France, HALLION dans sa thèse (1892) sur " les déviations vertébrales neuropathiques ", paraît avoir été le premier à affirmer que, malgré la tolérance merveilleuse de la moëlle au cours de la scoliose, il existe des cas rares, " où le rétrécissement du canal rachidien, très marqué au sommet des courbures excessives, soit allé jusqu'à déterminer une compression de l'axe nerveux ".
- BACHMANN en 1899 se contente d'éliminer formellement la tuberculose des corps vertébraux chez deux de ses malades.
- SCHULTESS en 1905 admet l'éventualité d'une paraplégie spasmodique au cours des scolioses rachitiques.
- HOFFA en 1906 - BAUER, LORENZ et SAXL en 1911, apportent encore leur contribution.

- MAUCLAIRE en 1913, au Congrès de Londres, rapporte un cas de scoliose cervicale dextro-convexe avec paraplégie spasmodique, mais considère le rhumatisme déformant juvénile comme la cause des deux affections .

- RIDLON ,en 1916, obtient une amélioration chez une enfant de 11 ans par extension continue .

- La première intervention est tentée par PAYR ,en 1921, qui après laminectomie constate le rétrécissement du canal rachidien, par la saillie osseuse formée par l'angulation des corps vertébraux ; saillie qu'il peut réduire, obtenant la guérison .

Les premiers jalons se trouvaient ainsi posés .

Le mérite revient dans un deuxième temps à JAROSCHY, au cours de travaux qui s'échelonnent de 1923 à 1928, d'avoir fait la synthèse de ces faits, et enrichissant la littérature de cinq observations personnelles, d'avoir dégagé l'entité pathologique en cause . En 1923 , il présente deux malades traités l'un par laminectomie simple, l'autre par laminectomie et section de deux racines du côté de la convexité rachidienne; et chez l'un et l'autre l'intervention est suivie de résultats favorables . (Ce sera la seule réussite obtenue par laminectomie isolée) .

Il met alors en évidence les éléments nosologiques de ce que l'on appelle la " paraplégie scoliotique " , et en souligne tout l'intérêt neurologique et neuro-chirurgical .

- KLEINBERG, la même année, signale chez un garçon de 7 ans une reprise normale de la marche par traitement orthopédique - et ce résultat fut durable .

- SACHS en 1925, incise la dure-mère après laminectomie, dans un but d'exploration; ne peut la refermer, tant la moëlle fait saillie, et obtient la guérison .

Ce procédé est alors repris systématiquement par Mac KENZIE en 1927, et par JAROSCHY un an plus tard, à l'occasion de deux nouveaux cas ,dont l'un prend valeur d'expérience :

. Dans un premier temps, la laminectomie simple ne détermine aucune amélioration,alors que l'ouverture ultérieure de la dure-mère fut suivie de la régression de tous les troubles fonctionnels .

Ce fait sert de base aux premières hypothèses pathogéniques, et cette intervention devient la règle chaque fois qu'elle peut être pratiquée .

Le traitement orthopédique, conservateur, en raison de ses résultats très inconstants est délaissé par la majorité des auteurs.

En France, en 1933, un nouvel article de premier plan est dû à A.THOMAS E. SORREL et Mme SORREL-DEJERINE, qui a le mérite, outre une analyse clinique très finement détaillée, d'apporter une étude anatomo-pathologique de grand intérêt; celle-ci venant confirmer, mais en les développant, les premières observations en ce domaine de VALENTIN et PUTSCHAR, quelques mois auparavant .

La première laminectomie suivie d'ouverture permanente de la dure-mère, en France, est pratiquée en 1939 par PUECH, chez un second malade de A. THOMAS. Deux ans plus tard, les résultats acquis restent excellents, lors de la publication de cette observation .

De cette période, inaugurée par JAROSCHY, se dégage la notion d'un intérêt et d'un effort centrés sur l'analyse clinique , anatomique et histologique du syndrome mis en évidence , et orientés vers des déductions pathogéniques qui se voulaient rigoureuses,malgré la complexité des lésions, cherchant à isoler un facteur prépondérant et constant justifiant la thérapeutique palliative, relativement simple, qui avait d'abord empiriquement fait ses preuves, et à laquelle se ralliaient les auteurs .

L'après guerre enfin, marque ce que l'on peut considérer comme une troisième étape .

La réalité du syndrome clinique étant acquise,l'accent porte sur l'acte thérapeutique lui-même qui tend à s'élargir et à se diversifier, pour s'attaquer plus complétement à la cause de la compression médullaire en fonction de chaque cas individuel, et parfois de façon très audacieuse .

L'élaboration de théories pathogéniques de détails, dont l'intérêt pratique n'apparaît plus immédiat est laissée quelque peu au second plan. Par contre, prennent un regain de valeur tous les examens pré-opératoires qui peuvent aider à une localisation anatomique plus précise :

- examen orthopédique et neurologique,en particulier à la phase de début des manifestations médullaires ;

- examen radiologique très poussé .

Cette évolution est bien évidemment fonction des développements techniques actuels et, en l'occurence , des techniques neuro-chirurgicales avant tout, mais aussi orthopédiques; car ces dernières, mieux codifiées, notamment depuis la publication des travaux de PONSETI et FRIEDMANN (1950) ont récemment obtenu des résultats, qui ne portent encore que sur un champ d'observation très limité, mais qui ne peuvent qu'inciter à redonner à l'orthopédie sa chance, au moins au tout début d'une évolution et dans des conditions précises .

En résumé et très schématiquement, on peut dire que deux étapes ont fait suite au dégagement de l'entité clinique que constitue la paraplégie cypho-scoliotique . La première, où domine l'analyse, clinique , anatomique et histologique au travers des divers travaux ; et l'actuelle, plus spécialement consacrée au développement et à la mise au point thérapeutiques .

FACTEURS ÉTIOLOGIQUES

Les études d'ensemble indiquent toutes la prédominance de la Paraplégie Scoliotique dans le sexe masculin .

Les chiffres des différents auteurs concordent, portant d'ailleurs sur un certain nombre d'observations communes :

- C'est ainsi que pour HEYMANN (1937), suivi 10 ans plus tard par Carlo PAIS (1947) , 70 % des cas concernent des sujets du sexe masculin .

- Cette proportion est encore retrouvée en 1950 par NAULLEAU et son élève DREVES dans le dépouillement de 61 observations (cette liste tenant compte des publications antérieures à 1923) .

Il demeure, qu'étant donné le nombre réduit de cas ces connus, ces études statistiques n'ont qu'une valeur relative . Ce fait, s'il correspond à une réalité, ne reçoit encore aucune explication . On ne voit pas que l'activité physique, invoquée par certains, à infirmité égale, soit plus importante chez le garçon; et paradoxalement, les scolioses, du moins celles que l'on considère actuellement idiopathiques, atteignent de préférence les filles (70 % pour PONSETI et FRIEDMANN dans l'étude de 335 scolioses idiopathiques).

Ceci nous introduit, facteur d'un plus grand intérêt, à envisager la nature des scolioses rencontrées à l'origine du syndrome paraplégique .

Il est certain que l'étiologie des scolioses elles-mêmes a donné lieu à des recherches qui sont loin encore de rendre compte de tous les faits ; mais du moins, depuis les travaux de PONSETI et FRIEDMANN (1950) basés eux-mêmes sur ceux de HIBBS, RISSER, FERGUSSON, et suivis en France par STAGNARA et QUENEAU (1953) ,après LANCE et HUC, une classification aux critères plus rigoureux est-elle entrée en vigueur, dont les données semblent différer notablement d'une terminologie antérieure souvent assez imprécise .

C'est ainsi qu'il nous semble qu'un certain nombre de scolioses, qualifiées jusque-là de rachitiques, ou même de congénitales (sur la simple constatation d'une vertèbre cunéiforme par exemple) seraient incluses par les auteurs modernes dans le terme plus réservé de " scolioses idiopathiques " qui recouvre également la scoliose dite " des adolescents " . Aussi, plutôt que d'énumérer d'emblée des dénominations qui pourraient ne plus correspondre aux mêmes réalités, pensons-nous préférable de commencer par décrire les aspects morphologiques tels qu'ils ont été observés .

Il nous faut toutefois reconnaître que l'étude orthopédique des malades atteints de paraplégie scoliotique se résume le plus souvent, au cours des observations, à quelques lignes ; les critères évolutifs en particulier ne sont habituellement pas détaillés. Ceci est également le cas de l'observation que nous rapportons :

> l'enfant vivait à la campagne et n'était nullement suivi, malgré une grave déformation .

Il est certain que des études ultérieures, plus systématiques sur ces points, et aidées d'un meilleur dépistage, pourront apporter de très utiles précisions .

Telles quelles, des données existantes , se dégagent déjà d'importantes indications et un type anatomique et évolutif de scoliose, très caractérisé, qui peut se résumer ainsi :

> Toujours il s'agit d'une scoliose dorsale, de niveau variable, mais dont le sommet se situe avec un maximum de fréquence entre D_4 et D_9 - souvent en D_8 .
>
> Dans la plupart des cas, à une courbure latérale accentuée, souvent de court rayon, s'ajoute un élément cyphotique marqué .
>
> La torsion des vertèbres sur leur axe, élément constitutif de toute scoliose structurale, est de degré variable, traduite cliniquement par la gibbosité para-vertébrale.
>
> La participation des autres segments rachidiens, en courbures de compensation, est modérée ou inexistante .
>
> Dès 1920 SCHEUERMANN mettait en évidence les caractères particuliers des vertèbres-sommet rencontrées dans ces cypho-scolioses dorsales, lorsque ne s'y ajoutent pas d'autres malformations :
>
> " une ou plusieurs vertèbres déformées en triangle à

sommet antérieur, les 2 vertèbres sus et sous-jacentes pouvant se réunir en avant et latéralement au niveau de leur disque respectif " .

Cette cypho-scoliose est décelée dans la règle (80 % des cas) au cours de la première décade de la vie . Et il est encore des cas, non compris dans ce chiffre, où manifestement existante cliniquement, elle passe inaperçue de l'entourage et du sujet lui-même, en raison d'une remarquable tolérance et d'attitudes de compensation (DEREUX).

Dans ces cas, habituellement peu évolutive pendant cette période d'enfance, elle subit une aggravation, dont le début est plus ou moins évident cliniquement, contemporaine de la poussée de croissance pré-pubertaire.

Trois fois la tendance évolutive est notée d'emblée grave au cours des premières années de la vie .

Toutefois, dans un petit nombre de cas la scoliose ne débute, alors qu'elle n'a pas été décelée lors d'examens systématiques antérieurs valables , qu'au cours de l'adolescence; elle manifeste alors une tendance évolutive lentement progressive, mais qui aboutit à des déformations relativement moins importantes .

Nous verrons ultérieurement les rapports qui existent entre ces phases évolutives et l'âge d'apparition des signes médullaires.

La description d'un tel type de scoliose peut répondre en tous points à une origine congénitale . C'est à cette étiologie qu'initialement, était rattachée la grande majorité de ces complications paraplégiques .

Actuellement, elle n'est admise que s'il existe une évidente malformation vertébrale ; ou bien, lorsque l'anomalie vertébrale reste difficilement interprétable, s'il se rencontre d'autres malformations associées dont l'origine congénitale n'est pas douteuse .

Au niveau du rachis, la malformation congénitale la plus fréquente est une hémi-vertèbre, plus souvent agénésique que surnuméraire (VALENTIN et PUTCHAR : vertèbre supplémentaire entre D_5 et D_6) .

Les associations les plus fréquentes sont :

- une anomalie dans le nombre des côtes du côté atteint, comme ce fut le cas déjà chez deux malades de JAROSCHY : l'un et l'autre n'étant porteurs que de 11 côtes à droite.

- un spina bifida occulta , à l'étage dorsal ou lombaire .

- A distance, il s'est rencontré :

  . Luxation congénitale de la hanche - simple ou double (NAULLEAU).
  . Pied bot
  . Bec de lièvre ,etc ...

Ces malformations congénitales représentent environ la moitié des observations de Paraplégies Scoliotiques .

Ces scolioses, souvent peu évolutives, voires latentes et ignorées dans l'enfance, subissent à l'adolescence une poussée, due au fait même du décalage proportionnellement accru en hauteur, en fonction de la croissance active des éléments osseux .

Mais, en contrepartie, on ne peut qu'être frappé de l'analogie symptomatique et évolutive de telles scolioses congénitales malformatives et de celles qu'après PONSETI,STAGNARA et QUENEAU décrivent sous le nom de " scolioses dorsales idiopathiques " .

" La courbure principale comprend habituellement 6 vertèbres (nombre qui peut s'augmenter d'une ou deux unités en cours d'évolution) . Elle s'étend de D_5 ou D_6 à D_{11} ou D_{12} , quelquefois L_1 . Le sommet se situe vers D_8 ou D_9 . A ce niveau les vertèbres sont le siège du maximum d'altérations structurales . Ces altérations structurales sont particulièrement précoces dans les formes graves , visibles même à un stade où la courbure est encore légère " .

D'un point de vue évolutif :

" ces scolioses dorsales sont globalement les plus graves de toutes. Au point de vue angulaire ce sont elles qui atteignent les chiffres record : 150° - 170° .

L'étude des statistiques de PONSETI montre la gravité particulière des courbures dorsales apparues dans le

jeune âge , en pratique avant 10 ans . Contrairement aux courbures apparues plus tard, dont l'évolution est souvent progressive et régulière, leur évolution présente un caractère particulier : elles peuvent rester stationnaires pendant plusieurs années, puis s'aggravent de façon considérable, habituellement à la période pré-pubertaire. En dépit de cette phase de latence trompeuse quant au pronostic, l'aggravation ultérieure est d'autant plus certaine et plus importante que le début apparent a été plus précoce ."

(Ces conclusions portent, sur l'observation de 73 scolioses dorsales idiopathiques suivies jusqu'en fin d'évolution dans le Service du Pr.STEINDLER. La plupart ont eu un traitement orthopédique ayant plus pour but d'améliorer la posture et l'équilibre que de changer le cours de l'affection. C'était du moins le postulat admis à la base de ce travail).

Il semble donc que, jusqu'à plus ample compréhension des scolioses idiopathiques elles-mêmes, il faille s'en tenir à cette dénomination pour la plupart des scolioses paraplégiques dont l'origine malformative congénitale n'est pas évidente .

Une origine paralytique,et plus précisément poliomyélitique, a également été invoquée,avec une fréquence très inégale :

- HEYMANN lui rapportait 40 % des cas en 1937 .

- Carlo PAIS en 47, DREVES en 50, ne trouvent plus que les chiffres de 6 et 5 % .

De tels écarts démontrent combien l'appréciation des faits est,en réalité, difficile. En vérité, le siège exact des groupes musculaires atteints n'est jamais précisé . Il est seulement question de paralysies anciennes des Membres Inférieurs ayant rétrocédé ; mais nulle part de l'atteinte des muscles du tronc, en particulier des abdominaux, dont la déficience unilatérale semble jouer un rôle prépondérant dans la constitution secondaire des scolioses dorsales.

- C'est ainsi que nous retrouvons cette étiologie évoquée en 1925 par ELMSLIE chez un sujet de 16 ans. Les seuls antécédents connus sont une poliomyélite à l'âge de 7 ans, avec atteinte du membre inférieur gauche . La scoliose serait apparue l'année suivante avec un sommet en D_4 et une forte rotation .

- VIETS et CLIFFORD citent un cas de poliomyélite à l'âge de 3 ans. La paraplégie s'installe à 18 ans ; deux vertèbres sont réduites à la moitié de leur volume .

- BERGMANN en 1928 rapporte une histoire comparable : polyomyélite à 2 ans avec paralysie des membres inférieurs, qui rétrocède complétement; ne laisse pour séquelle qu'une scoliose . A 13 ans, se manifeste une paraplégie ayant tous les caractères de la Paraplégie Scoliotique . Les disques sont réduits de hauteur, au niveau de D_3 , D_4 , D_5 , les vertèbres atrophiées au sommet de l'incurvation .

Il est certain que les scolioses paralytiques, au même titre que les précédentes, peuvent s'accompagner de dégâts anatomiques importants et siéger dans la région dorsale; mais leurs autres caractères les différencient des scolioses les plus fréquemment rencontrées à l'origine du syndrome paraplégique :

Il s'agit en effet d'une courbure à grand rayon, qu'accompagnent très constamment d'importantes courbures de compensation .

Par ailleurs, on ne peut qu'être frappé par le grand nombre de scolioses poliomyélitiques qui évoluent sans paraplégie secondaire .

Le regroupement des poliomyélitiques en centres spécialisés et les examens périodiques auxquels ils sont soumis, au cours de leur rééducation fonctionnelle, n'ont pas permis d'attribuer à la scoliose poliomyélitique un rôle dans le déterminisme des Paraplégies Scoliotiques . Cette étiologie a donc un rôle des plus effacés à côté des deux précédentes qui viennent d'être signalées .

Une autre rubrique étiologique apparaît d'un intérêt très mince : quelques auteurs ont évoqué l'origine rachitique de la déformation vertébrale, en raison des séquelles, au niveau du squelette , de lésions rachitiques .

- C'est ainsi que JAROSCHY mentionne chez un de ses 5 malades un genu valgum, l'élargissement des malléoles, des déformations costales .

- ZANOLI retrouve également chez une jeune femme de 30 ans des signes de rachitisme grave de l'enfance .

- Celui-ci est encore évoqué par BERGMANN, VIGANO, DELITALA.

Enfin, l'origine traumatique de la scoliose a été affirmée par ZANOLI encore chez un garçon de 15 ans :

Une grave déformation cyphp-scoliotique s'était constituée ,au décours du traitement par corset plâtré d'une fracture du rachis survenue 4 ans auparavant, sans aucun signe médullaire à l'époque . Ceux-ci ne firent leur apparition qu'après cet intervalle libre de 4 ans , rapportés alors à la cypho-scoliose.

L'évolution , en fait, n'a pas apporté de preuve formelle du non retentissement direct du traumatisme sur la moëlle ,puisque fut seulement pratiquée une laminectomie simple, qui n'entraîna aucune amélioration.

Plus tardivement, HEUYER et FELD en 1944, ROUQUES, DAVID et PAUTRAT en 1946, rattachent la déformation vertébrale,rendue responsable d'un syndrome paraplégique, à une maladie de Recklinghausen, dont les signes dans les deux observations sont évidentes .

Il s'agit de 2 garçons âgés respectivement de 13 ans 1/2 et 23 ans .

L'intervention, dans l'un et l'autre cas, vérifie l'absence de toute formation tumorale médullaire, ou d'un méningiome, que l'on sait au cours de la maladie de Recklinghausen pouvoir être à l'origine de troubles médullaires. Elle met par contre en évidence les signes que nous verrons habituellement rencontrés au niveau de la moëlle lors des paraplégies cypho-scoliotiques :

Dans le premier cas.,"la dure-mère, tendue, faiblement battante sur 8 cm , ouverte, laisse voir la moëlle pâle, amincie, tordue sur son axe par la traction des racines " .

Toutefois, la dure-mère est refermée au surjet et l'évolution n'est pas modifiée .

Dans la seconde observation, à la déformation du fourreau dural s'ajoute une " épidinite fibreuse, engaînant les racines et étranglant la moelle ".

La survie n'est que de 24 heures .

Nous devons à DREVES la remarque que si l'on connaît en effet la survenue au cours de la maladie de Recklinghausen de cypho-scolioses graves dues à des lésions destructives, il faut aussi tenir compte ici des malformations osseuses fréquentes associées :

- chez l'un des malades : Aplasie d'arcs cervicaux, Agénésie de côtes précordiales et forte déviation rachidienne dès les 1ères années de la vie .

- chez l'autre, disparition des corps vertébraux de D_6 , D_7 , D_8 .

Ainsi, il pourrait s'agir dans ces cas de la juxtaposition des 2 affections : malformation du squelette , congénitale, et maladie de Recklinghausen .

Au problème non complétement résolu de l'étiologie de la scoliose génératrice de Paraplégie Scoliotique se rattache, au moins partiellement, puisqu'il semble dépendre de l'évolution même de la scoliose, celui de l'âge d'apparition des signes neurologiques, ou plus exactement du syndrome paraplégique constitué . C'est en effet ce dernier qu'enregistrent avec le plus de précision les observations. Et ainsi ce critère permet une étude comparative valable .

Presque toutes les observations situent l'installation de la paraplégie au cours de la deuxième décade de la vie - et plus spécialement encore aux alentours de la 15ème année .

Nous citerons les statistiques relativement récentes de DREVES en 1950 et KLEINBERG en 1952, venues d'horizons un peu différents .

DREVES relate 64 observations qui, en fonction de l'âge, se situent de la façon suivante :

3 ..... dans la 1ère décade , soit environ ..... 4,5 %

34 ..... dans la 2ème décade , soit ..... 53 %

(dont 23 de 15 à 20 ans , soit 36%)

18 ..... dans la 3ème décade , soit ..... 28 %

7 ..... dans la 4ème décade , soit ..... 11 %

2 ..... dans la 5ème décade , soit ..... 3 %

En 1952, KLEINBERG, à partir du recensement de Mac KENZIE et DEWAR qui rapportaient, en 1949 , 41 observations, porte ce chiffre à 47, y joignant les cas décrits au cours de ces trois années suivantes par HYNDMAN , WILES , LOVE et ERB (2) et 2 nouvelles observations personnelles .

Leur répartition se fait ainsi :

1	à	6	ans	3 cas
11	-	19	ans	37 cas
20	-	23	ans	6 cas
		38	ans	1 cas .

Pour notre part, 73 observations relevées s'inscrivent dans les proportions suivantes :

1ère	décade	3
2ème	-	45
3ème	-	16
4ème	-	7
5ème	-	2

Ces chiffres relatifs à la paraplégie peuvent se compléter de quelques remarques concernant la scoliose .

Si l'on considère l'âge de constitution de la paraplégie en fonction du profil évolutif de la scoliose, ces chiffres soulignent, de toute évidence, la très fréquente survenue des complications neurologiques au cours de la période de croissance de l'adolescence, qui est également, dans la règle, celle de l'aggravation des scolioses, dont le début anatomique

plus ou moins manifeste remonte aux années antérieures, voire au premier âge .

L'observation que nous rapportons entre dans ce cadre.

Il est également à noter que les rares paraplégies apparues au cours de la première décade compliquent des scolioses d'emblée évolutives et graves .

Peut-on enfin retenir que parmi les 16 paraplégies survenues entre 20 et 30 ans que nous avons relevées, 5 fois il est possible de situer avec certitude l'apparition de la scoliose seulement au cours de l'adolescence ?

L'étude des statistiques de PONSETI met en évidence que ces courbures d'apparition plus tardive ont une évolution souvent progressive, régulière, qui aboutit à des angulations moins accentuées. La compression médullaire, dans certains de ces cas, serait-elle aussi plus lentement progressive et de manifestation clinique plus tardive ?

Il est certain que, dans l'ensemble, l'âge d'apparition des premiers signes osseux, et ensuite leur profil évolutif, ne sont pas situés avec assez de précision pour permettre plus qu'une question posée par le rapprochement de ces quelques faits .

Il est encore des cas d'exception, où les signes neurologiques font suite dans un très court délai au début des déformations osseuses ; mais il s'agit alors de formes rapidement évolutives :

- chez un jeune homme de 20 ans la paraplégie semble s'être constituée 9 mois après le début de la scoliose . (WRETBLAD).
- A. THOMAS - E. SORREL et Mme SORREL-DEJERINE apportent même l'exemple, unique à notre connaissance, d'un début et d'une évolution apparemment parallèles des deux séries de symptômes .

  L'enfant est vu en novembre 1931 à l'âge de 15 ans .

  " D'après les renseignements recueillis auprès de la famille et du médecin les deux ordres d'accident , (vertébral et neurologique) remonteraient au mois de février 1931 . Jusqu'à cette époque ...

la famille ne s'était pas aperçue d'une difformité vertébrale . L'attention du médecin qui a suivi et observé l'enfant à plusieurs reprises à l'occasion de maladies bénignes n'avait pas davantage été attirée de ce côté .

C'est donc au commencement de l'année 1931 que fut remarquée une légère déviation de la colonne. Simultanément l'enfant se plaignait d'engourdissement dans les membres inférieurs ; il éprouvait bientôt quelques difficultés à les fléchir. Avec l'exercice les engourdissements cessent, mais la fatigue survient assez rapidement.

Jusqu'au mois de juillet, la déformation vertébrale et les troubles de la motilité des membres inférieurs s'accentuent progressivement. "

Toutefois, lorsque l'enfant est vu en Novembre, après tentative de traitement orthopédique, la cyphoscoliose est très accentuée, et ultérieurement, à l'autopsie, l'existence de 2 hémi-vertèbres dorsales signe l'origine congénitale de l'affection osseuse .

En dernier lieu, nous ne pouvons retenir sans réserves le diagnostic de " Paraplégie cypho-Scoliotique " ,en ce qui concerne les deux observations de paraplégie survenue au-delà de 40 ans ,chez d'anciens cypho-scoliotiques .

- L'une est citée en 1926 par NICOLIS chez une femme de 41 ans; mais aucun traitement n'est institué; et seulement " une amélioration légère, " spontanée, se serait produite en deux ans .

- La seconde est une observation complexe, citée a 2 reprises par BARRE COSTE et SICARD en 1943 et 44 , qui concerne un homme de 53 ans présentant une paraplégie légère avec quelques troubles de la sensibilité profonde et des crises douloureuses, constrictives, en ceinture, de quelques minutes à plusieurs heures , qu'accompagnent des signes vestibulaires :

  . Déviation des index ,
  . Asymétrie des réactions caloriques et rotatoires ,retrouvée à plusieurs reprises.

Une laminectomie avec ouverture permanente de la dure-mère, au sommet de la déformation, entraîne la

disparition pendant 6 mois des signes, tant médullaires que vestibulaires, sans qu'aucune explication puisse en être donnée .

Mme SORREL-DEJERINE a évoqué ici une ostéomalacie de carence, en période de restriction alimentaire, à l'origine d'une reprise d'évolution des déformations rachidiennes. Il n'existait toutefois pas d'aggravation apparente .

Cette observation s'écarte à tel point du tableau très constamment rencontré, nous le verrons, que l'on ne peut qu'évoquer l'intrication d'autres facteurs étiologiques qu'aura peut-être manifesté une plus longue évolution .

Au chapitre étiologique, il nous reste à évoquer le rôle aggravant d'un traumatisme indirect sur l'évolution de la scoliose; et donc son incidence sur la date d'apparition des signes paraplégiques .

Dans l'observation que nous rapportons , ce rôle est particulièrement net :

L'enfant n'accusait aucun signe fonctionnel antérieur à une chute survenue au cours d'exercices de sauts. Trois jours plus tard, l'impotence des membres inférieurs est complète .

Cette participation d'un facteur traumatique est relatée ailleurs ; KLEINBERG le met particulièrement en évidence:

chez une fillette qu'il a traitée, KLEINBERG rapporte une chute en patins à roulettes, à l'âge de 10 ans, sans aucune anomalie, avec persistance ultérieure de douleurs à mi-hauteur du dos . Trois mois plus tard apparaissent des difficultés croissantes de la marche; et deux ans plus tard, lorsque KLEINBERG voit l'enfant, la paraplégie est confirmée ainsi que la cyphoscoliose dorsale, avec présence certaine sur tomographies d'une hémi-vertébre surnuméraire entre D_{10} et D_{11} .

Le traumatisme ne peut donc être tenu pour responsable de la déformation vertébrale, congénitale, mais il paraît

bien avoir précipité l'évolution de celle-ci et l'apparition des signes médullaires .

Dans un cas cité par LOVE et ERB (leur cas 5) les signes neurologiques apparurent après une chute dans une partie de hockey .

KLEINBERG attire enfin l'attention sur le fait qu'il peut ne pas toujours s'agir d'un accident soudain; mais, comme dans un cas d'HYNDMAN , de la répétition, fréquente, d'une même attitude au cours d'un travail donné, qui favorise une aggravation de la déformation .

Dans tous les cas, le traumatisme, même d'intensité très modérée, semble agir par l'influence qu'il exerce sur un axe vertébral en équilibre instable ; il aggrave sa déformation, même dans des proportions très limitées, mais suffisantes pour retentir sur une moëlle elle-même en situation anatomique et physiologique précaire.

En résumé, les paraplégies se rencontrent à peu près exclusivement au cours de l'évolution de deux types de déviations vertébrales :

. les cypho scolioses malformatives congénitales ,

. et les scolioses idiopathiques .

L'angulation maximum siège au niveau de la colonne dorsale , aux alentours de D_8 , le plus fréquemment .

Des observations isolées évoquent, à titre d'exception, d'autres étiologies à l'origine de la cypho-scoliose en cause :

polyomyélitique, rachitique, traumatique, liée à une maladie de Recklinghausen .

Aucune n'apporte de preuve formelle, et elles n'excluent pas l'éventualité de l'association de l'une des deux formes que nous venons de citer .

La paraplégie apparaît, dans la règle, consécutive à une aggravation de la cypho-scoliose en période de croissance active, aux alentours de la puberté .

Un traumatisme indirect, à plusieurs reprises, a pu être invoqué comme facteur déclenchant, en fonction sans doute de son retentissement sur la cypho-scoliose elle-même .

DONNÉES ANATOMO-PATHOLOGIQUES

ET

DÉDUCTIONS PATHOGÉNIQUES

Nous ne développerons, dans ce chapitre, que les données maintenant bien acquises, tant à la suite des examens radiologiques que des constatations opératoires et nécropsiques .

Si l'on met à part un nombre réduit d'observations, où la cause immédiate de la lésion médullaire est apparue évidente à l'examen local ; telle une compression par un éperon osseux franchement saillant, ou un étranglement dans un manchon scléreux de graisse épidurale hypertrophiée et modifiée dans sa texture - et nous situerons ces cas au passage-plusieurs facteurs se trouvent de fait, habituellement associés et non dissociés .

Mais,plus que leur interdépendance certaine, il semble que nombre d'auteurs, très particulièrement en France, se soient surtout attachés à mettre en évidence l'action prépondérante de tel ou tel d'entre eux : osseux , dure-mérien ou vasculaire ; d'où des divergences , plus apparentes que réelles à l'analyse, dans l'interprétation des faits . Cette circonstance n'est pas faite pour simplifier l'étude pathogénique .

Il est certain que d'une question première sont nées ces difficultés d'interprétation. Comment expliquer qu'un grand nombre de cypho-scolioses dorsales, en tous points comparables anatomiquement à celles que nous étudions, évoluent sans aucunes perturbations neurologiques apparentes, témoignant par là d'une tolérance médullaire à la déformation du canal rachidien,qui a de longue date frappé les observateurs ? :

> " on ne peut constater sans surprise que la moëlle, si sensible aux influences exogènes, s'adapte dans la grande majorité des cas sans réaction appréciable ni aucun signe de souffrance propre aux déformations du rachis les plus accentuées, même celles qui s'installent rapidement " . SCHAEFFER (1941).

En admettant l'hypothèse initiale qui s'est vérifiée exacte par l'examen de nombreuses pièces anatomiques, (Travaux de C.PAÏS ,notamment, étudiant les lésions rachidiennes d'une dizaine de colonnes vertébrales atteintes de cypho-scoliose), que, dans tous les cas de grave déformation rachidienne, la moëlle se trouve dans une situation d'équilibre anatomo-physiologique précaire, il restait à déterminer, ne serait-ce que pour une compréhension logique des faits, le ou les facteurs déclenchants de ce que l'on peut considérer comme une phase de décompensation. Nous verrons pour conclure que ceux-ci sont multiples et toujours en dépendance mutuelle .

Nous décrirons en premier lieu les lésions rencontrées, successivement, au niveau du cadre osseux rachidien, puis des dépendances de la moëlle , enveloppes, racines et vaisseaux hémolymphatiques, et enfin de l'axe médullaire lui-même; lésions tant macroscopiques qu'histologiques .

Les lésions osseuses concernent le canal rachidien et les trous de conjugaison .

Il existe au niveau d'un segment dorsal plus ou moins étendu, des déformations à courbures multiples, mais toujours importantes à la période de paraplégie confirmée .

L'analyse y dégage les trois composantes initiales : la scoliose , qui comprend toujours un certain degré de rotation , et la cyphose, très constamment bien que diversement associées. Selon les cas l'une ou l'autre domine.

En ce qui concerne les scolioses dorsales , STAGNARA et QUENEAU rappellent que

> " ce sont elles qui au point de vue angulaire atteignent les chiffres records : 150° - 170° ".

L'angulation est supérieure à 100° ; de 103 à 150° dans les 3 cas compliqués de paraplégie cités par GOURILLON ; et nombre d'auteurs avant eux le signale grave de façon plus ou moins précise . (165° dans le cas de DEREUX).

Mac KENZIE et DEWAR dans leur étude de 1949 estiment par ailleurs :

" l'élément cyphotique comme toujours accentué dans la règle ."

THOMAS-OBERTHUR et PUECH, et DEREUX, signalent dans leurs cas une angulation cyphotique extrême à 90° .

La cyphose n'est pas mentionnée par MENARD (2 cas 1931) , ni par COURILLON (1955 - 3 cas) .

G. GUIOT individualise , par contre, dans un article de la Semaine des Hôpitaux du mois d'octobre 1955, des formes cyphotiques pures; mais ici,

" l'étiologie est différente . Les déformations cyphotiques par affection rachidienne acquise, principalement pottique, sont ici, le plus souvent en cause. Pour cette raison également, les paraplégies se voient à un âge beaucoup plus avancé " .

GUIOT considère toutefois, en l'absence de tout signe de tuberculose évolutive locale , le facteur mécanique comme prépondérant .

La rotation est elle-même plus ou moins accentuée traduite cliniquement par la gibbosité costale correspondante .

THUREL (1949) note :

" une torsion de la colonne vertébrale telle que les vertèbres D_9 et D_{10} apparaissent presque de profil sur le cliché de face " .

Une torsion importante est encore relevée par COLLIER, GROBELSKI, JAROSCHY, MENARD, PAÏS, VIGANO .

Enfin il est fréquent que la gravité des trois déformations soit notée simultanément chez le même malade (THOMAS-OBERTHUR et PUECH).

Nous l'avons dit, les courbures de compensation, à convexité inverse, sont rarement importantes; mais elles ont été notées à l'étage cervical ou lombaire - dans le sens latéral ou sagittal : scoliose et lordose lombaires en particulier (A.THOMAS - G.GUIOT).

Au sommet de la courbure principale, dorsale ,

culminent les altérations de structure des vertèbres elles-mêmes qui conditionnent ces déformations axiales : chevauchement, intrication des lames. Il est souvent impossible, même par radiographies sous de multiples incidences, de distinguer les corps vertébraux, ni les disques qui les séparent .

Ces déformations combinées entraînent des modifications du canal rachidien, dans sa forme et dans ses diamètres :

En premier lieu, et c'est un facteur essentiel, de quelque façon directe ou indirecte que l'on considère son retentissement, une angulation du canal - et plus précisément de son plan antéro-latérale sur lequel la moëlle, tendant de toute évidence à garder une position axiale, viendra s'appliquer, dans un contact de plus en plus étroit alors que la déviation s'accentue ;

" comme la corde d'un violon sur le chevalet "

selon l'image de A.THOMAS ,souvent reprise .

Mais, fait important, que soulignent les compte-rendus, dans la majorité des cas, cette voussure du plan osseux est arrondie,

" lisse et émoussée par le plan continu de la membrane vertébrale postérieure " . (G.GUIOT).

Ce plan osseux est constitué par les faces dorsales et latérales des corps vertébraux et, dans la mesure où dominent scoliose ou rotation, par le bord interne des pédicules . THUREL , puis GUIOT ont particulièrement insisté sur ce fait .

Par ailleurs, si les diamètres du canal sont modifiés, celui-ci dans la règle, n'est pas notablement rétréci dans son calibre global ; il n'enserre nullement la moëlle dans un étranglement .

Une déformation piriforme, la portion élargie répondant à la convexité de la courbure, alors que la moëlle est attirée vers la ligne médiane du côté de la concavité, est notée à plusieurs reprises .

PUECH constate un

" agrandissement au niveau de la courbure vertébrale ",

et SACHS, un élargissement global antéro-postérieur . Plus souvent il s'agit d'un relatif aplatissement dans ce sens .

Pour être un aspect habituel cette régularité du plan osseux qui supporte la moëlle n'est cependant pas constante .

De franches saillies ont été décrites par quelques auteurs.

L'existence d'un éperon osseux envahissant la lumière du canal a permis à PAYR une résection avec guérison consécutive.

De même, JAROSCHY, NONNE, OEHLECKER, accusent une saillie osseuse à arête plus ou moins vive d'être la cause directe de la compression .

De même, la lumière du canal ne laisse pas toujours à la moëlle un espace suffisant . DEREUX à l'autopsie constate un rétrécissement

" sous la dépendance de plusieurs facteurs : principalement la présence d'un éperon osseux venant comprimer directement la moëlle, et accessoirement, la motilité de la vertèbre cunéiforme " .

VALENTIN et PUTSCHAR font également intervenir la motilité de la vertèbre surnuméraire qu'ils ont observée à l'autopsie.

Chez le second malade qu'il a traité, un adulte de 38 ans, KLEINBERG décrit également à l'intervention

" un éperon osseux qui envahissait le canal rachidien et comprimait la moëlle " .

HEYMANN rapporte encore un cas semblable .

Lorsque dominent scoliose et rotation, le chevalet osseux est constitué surtout, nous l'avons vu, par les pédicules vertébraux. Il peut alors arriver que l'un d'entre eux

" au sommet de la courbure, réalise une véritable embarrure de la moëlle " . (G.GUIOT) .

Les tactiques thérapeutiques se déduiront aisément de ces faits .

Les trous de conjugaison subissent à leur tour le contre-coup des déformations vertébrales ; déportés notamment en

avant ou en arrière, en fonction de la rotation ; et modifiées dans leur forme et leur calibre par le raccourcissement des pédicules du côté de l'incurvation rachidienne " fortement rétrécis jusqu'à être presque virtuels " au maximum de la concavité .

Avant d'analyser le retentissement de l'ensemble de ces déformations osseuses, sur les éléments nerveux et vasculaires au contact, signalons encore les modifications de la graisse épidurale à l'intérieur du canal .

On la trouve habituellement hypertrophiée et très vascularisée . Certains ont voulu y voir un facteur de compression directe; mais le fait n'a pu être retenu avec certitude, en dehors de l'observation de ROUQUES , DAVID et PAUTRAT :

> la laminectomie mit en évidence " une énorme épidurite scléreuse engaînant les racines et étranglant la moëlle ".
>
> CABANAC parle aussi d'une graisse non hypertrophiée, mais d'aspect fibro-lipomateux .

En vérité, il s'agit presque toujours d'un coussinet graisseux, sans résistance, passivement développé dans la lumière du canal laissée libre par la moëlle déportée contre le plan osseux.

De même l'hypervascularisation par dilatation veineuse ne fait que témoigner des phénomènes de voisinage .

> PUECH, à l'occasion de la publication de HAGUENEAU et GAUTHIER en 1937 à la Société de Neurologie, relate l'intervention pratiquée un an plus tôt chez une enfant de 7 ans, et chez qui un volumineux paquet graisseux présentait un aspect angiomateux . Son ablation permit au sac dural, toutefois tendu et aplati , de se remettre à battre . De ce fait, la dure-mère ne fut pas incisée, mais il n'y eut pas non plus d'amélioration consécutive.

Précédemment, la seule ablation de la graisse épidurale après laminectomie, dans quelques observations initiales, n'avait jamais été suivie de résultats positifs .

Ainsi, ni l'exubérance de la graisse épidurale , ni l'hypervascularisation, ne paraissent capables de créer l'accident neurologique .

D'ailleurs, la graisse peut aussi n'être pas abondante, voire absente, (comme dans 2 cas JAROSCHY et 2 cas d'ELMSLIE).

L'hypervascularisation n'existait pas dans l'observation de A.THOMAS - E.SORREL et Mme SORREL-DEJERINE, qui décrivent à l'intervention " un épais manchon, peu vascularisé ".

Beaucoup plus intéressantes sont les constatations macroscopiques relatives au segment médullaire intéressé et à ses dépendances directes : dure-mère, racines et vaisseaux.

Le rôle de la dure-mère comme facteur de compression médullaire est diversement interprété.

Que disent les faits ?.

La première fois que SACHS pratique son incision dans un but d'exploration que décrit - il ? :

> l'absence de pulsations médullaires au-dessous de la gibbosité; et à la section du feuillet dure-mérien, les lèvres s'écartent et la moëlle est projetée au dehors à travers l'ouverture du sac qui ne peut être suturé. Des battements normaux sont à nouveau observés au cours des minutes suivantes.

Le même phénomène de décompression plus ou moins important et brutal, se limitant parfois au seul écartement des berges de l'incision, sans saillie de la moëlle (A. THOMAS - OBERTHUR et PUECH) a été décrit à plusieurs reprises : Mac KENZIE -JAROSCHY les premiers. Puis en France CABANAC - FAU et CHATEAU après A.THOMAS.

Au sommet de la courbure le sac dural apparaît plaqué contre la convexité osseuse, aplati " en ruban ", non battant sur une longueur de quelques centimètres.

La moëlle une fois découverte, est le plus souvent pâle, amincie; mais reprend son expansion normale ainsi que sa couleur après quelques minutes de décompression, que peut hâter un arrosage au sérum physiologique tiède, (Clarence STARR, A.THOMAS, CABANAC).

DELITALA - PAIS rapportent des faits comparables de hernie médullaire brutale à l'ouverture de la dure-mère, mais observent alors une moëlle congestive et oedémateuse, l'un trois fois et l'autre deux.

Cette tension du feuillet convexe de la dure-mère est attribuée à 2 motifs.

En premier lieu à l'angulation du rachis. Alors que la moëlle est relativement extensible, mobile, la dure-mère, tissu fibreux, fixé en haut au foramen magnus et en bas au sacrum, résiste davantage à une tension longitudinale (Mac KENZIE).

Les recherches de LANZ ont montré que le sac dural n'épousant pas les inflexions physiologiques du rachis, mais tendant à la verticale ,est, par conséquent, plus court que la partie correspondante de celui-ci. Il en résulte que dans les régions cervicale et lombaire, le sac dural reste à distance du plan osseux antérieur, alors qu'au niveau dorsal il repose sur cette paroi, dans les conditions physiologiques normales. Ainsi une déformation cypho-scoliotique à cette hauteur exercera une tension immédiate .

Les recherches cadav riques de BECKER ont montré également, au cours de cyphoses artificiellement produites, une forte tension de la moëlle et surtout du feuillet postérieur de la dure-mère .

Un autre facteur de compression durale sur la moëlle, cette fois dans le sens non plus longitudinal mais transversal, résulte de la traction exercée par les racines . Ces dernières entraînées dans le mouvement de rotation et enserrées au niveau des trous de conjugaison rétrécis, peuvent même subir une élongation sensible (A.THOMAS - E.SORREL).

A l'intervention, cette traction radiculaire est souvent rapportée, depuis JAROSCHY qui le notait déjà en pratiquant la section des racines intéressées .

Il est donc possible que la tension radiculaire provoque la compression médullaire par l'intermédiaire de la dure-mère. Mais d'autres auteurs estiment que la tension radiculaire contribue avant tout à fixer la moëlle elle-même contre la convexité osseuse, la soumettant ainsi à un maximum d'élongation et à une pression directe sur ce plan .

Pour important qu'il paraisse le rôle de la dure-mère n'est cependant pas exclusif ni nécessaire .

DEREUX note explicitement l'absence de tension durale mérienne à l'intervention :

" la dure-mère est non battante; mais ne paraît pas anormalement tendue. Après son ouverture les bords ne s'écartent pas de

façon anormale ".

La moëlle était :

" amincie, remarquablement pâle ", mais l'autopsie précise dans ce cas la resserrement du canal par saillie du promontoire osseux .

G.GUIOT n'a pas non plus " nettement vérifié " cette compression par étirement dure-mérien et estime que"l'absence de blocage manométrique est une constatation habituelle qui s'oppose à cette conception ".

Ce blocage toutefois, plus souvent partiel que total, nous le verrons lors de l'étude clinique, avait été noté dans la grande majorité des observations antérieures ; et nous le retrouvons, franc , dans celle que nous rapportons .

En dépendance des éléments nerveux, nous citerons deux découvertes d'intervention qui constituent des cas jusque-là isolés :

- Mac KENZIE et DEWAR rapportent une observation où le facteur responsable,tant de la compression médullaire que peut-être de la scoliose elle-même, était une expansion dure-mérienne, congénitale, réalisant une bande fibreuse, tendue transversalement au travers du canal rachidien sur la hauteur de plusieurs vertèbres et qui comprimait directement la moëlle.

  Sa résection fut suivie d'une guérison complète de la paraplégie .

- Autre découverte du hasard : celle d'un neurinome à l'apex de la courbure rachidienne, citée par R.LERICHE à l'occasion de la communication de BARRE-COSTE et SICARD en 1944 :

  " la topographie des symptomes correspondait exactement à une compression au sommet de la courbe " .

  L'ablation de ce petit neurinome " fit disparaître tous les accidents " .

Nous avons dit au passage les perturbations circulatoires observées .

La moëlle est le plus souvent pâle, ischémique; plus rarement congestive et oedémateuse .

La congestion veineuse périphérique, à laquelle participe la graisse épidurale est habituelle .

De cette gêne circulatoire sont rendus responsables les facteurs de compression déjà envisagés . Le rétrécissement des trous de conjugaison qui comprimant les pédicules vasculaires entraîne une stase passive hémolymphatique .

Ce rétrécissement survient notamment au maximum de la concavité scoliotique et C. PAÏS expliquerait par ce fait la topographie initiale des troubles paralytiques qui, très fréquemment, (cette correspondance est encore retrouvée par NAULLEAU dans les 2/3 des cas) , débuteraient du côté correspondant à la concavité de la courbure. Cette compression vasculaire latérale serait responsable des premières lésions médullaires, au niveau des territoires directement irrigués, homolatéraux .

A. THOMAS notait également que l'étirement des artères spinales latérales accompagne celui des racines correspondantes.

Au niveau de la moëlle, les vaisseaux subissent la compression, tant de l'angulation rachidienne, en particulier cyphotique, sur l'artère spinale antérieure (SCHAEFFER), que du feuillet dural sur la convexité; et l'élongation médullaire elle-même ne serait pas sans retentir par étirement sur les parois vasculaires .

SICARD, commentant l'observation de NAULLEAU évoque encore un facteur réflexe sympathique,vaso-constricteur .

Au niveau de la moëlle elle-même, les études histologiques, peu nombreuses mais très concordantes,mettent encore l'accent sur le rôle direct du facteur vasculaire à l'origine des lésions, et permettent en particulier d'interpréter le caractère réversible après traitement des troubles neurologiques, du moins dans un premier temps d'évolution .

Nous en rappellerons l'essentiel .

L'observation de GUTTMANN, citée par plusieurs auteurs comme la première en date (1931) ne peut être retenue avec certitude,

L'auteur concluait à une " myélomalacie par artério-sclérose ", et il semble bien s'agir d'un ramollissement aigu de la moëlle ,avec par ailleurs une cypho-scoliose congénitale de faibles angulations .

En 1932, VALENTIN et PUTSCHAR notent chez leur malade 19 ans :

" Les cornes étaient méconnaissables par suite de la disparition des grandes cellules, Une importante prolifération névroglique entourait les vaisseaux.Enfin les cordons postérieurs étaient particulièrement dégénérés au-dessus du foyer de compression et le faisceau cérébelleux direct diminué de volume ".

L'année suivante, l'étude la plus complète est rapportée par A.THOMAS , E. SORREL et Mme SORREL-DEJERINE dont nous citons l'essentiel ; il s'agit d'une cypho-scoliose à sommet arrondi qui comprend les 8 premières dorsales, avec un sommet à D_4 .

" Sur les coupes, l'amenuisement de la moëlle est très accentué, depuis l'extrémité supérieure du segment D_7 jusqu'au tiers moyen du segment D_9 . Elle a subi à ce niveau une réduction de volume qui peut être évaluée à la moitié .

La pie-mère est très légèrement épaissie,avec quelques inégalités; en réalité cet écart de la normale est insignifiant .

Le sillon antérieur est peu apparent, comblé par les vaisseaux, dont la paroi est épaissie,et les prolongements pie-mériens qui les accompagnent . Le sillon disparaît à plusieurs niveaux dans une symphyse totale .

Les vaisseaux de la moëlle sont particulièrement apparents et nombreux dans les cordons postérieurs auxquels, sur des coupes colorées par la méthode de PAL, ils donnent un aspect tacheté assez spécial. Leur paroi est épaissie et sclérosée. Cet aspect est particulièrement frappant à la limite supérieure et inférieure du segment spinal atrophié .

Sur les coupes colorées par la même méthode,le bouleversement de la moëlle est très apparent; la démyélinisation prédomine nettement sur les cordons antéro-latéraux, la partie antérieure des cordons postérieurs. La région qui borde le sillon antérieur, la zone marginale des cordons postérieurs, la partie du faisceau fondamental qui borde la corne antérieure,

sont relativement mieux conservées . Les cornes antérieures n'en sont pas moins très déformées, à peine reconnaissables dans les segments D_7 - D_8 ; les cornes latérales et les cornes postérieures le sont encore moins .

La décoloration très intense de la moëlle et la réduction de volume pourraient laisser croire tout d'abord que ces deux aspects sont la conséquence d'un processus destructif assez intense. L'examen des coupes colorées par la méthode de BIELSCHOWSKI montre que dans les zones décolorées il existe encore un nombre considérable de cylindraxes très bien colorés par l'Argent, mais de calibre extrêmement fin . D'ailleurs dans les segments sus et sous-jacents, les dégénérations sont très peu prononcées .

" .... Sur les coupes colorées à l'hématine éosine, les noyaux névrogliques sont multipliés. On aperçoit par places des traînées de corps granuleux qui prennent l'aspect de cellules épithélioïdes; mais nulle part, aussi bien dans la moëlle que dans la pie-mère, on ne découvre de foyer inflammatoire.

Dans le segment D_7 (coloration par la méthode de NISSL), les divers groupes cellulaires de la moëlle sont reconnaissables, mais assez sérieusement endommagés; la plupart des cellules de la corne antérieure ou de la corne latérale, de la colonne de CLARKE, sont en chromatolyse.

Au niveau du segment D_8 les cellules de la corne latérale et de la corne postérieure sont moins nombreuses et difficiles à repérer à cause du bouleversement de la moëlle .

Dans le segment D_6 les cellules prennent déjà un aspect plus normal, mais l'aspect chromatolytique persiste associé à un état pycnotique .

Dans les segments situés au-dessus et au-dessous de la compression les vaisseaux de la pie-mère sont très dilatés ."

Trois observations ultérieures ne sortent pas du cadre de cette description princeps .

En 1935, MONTANARO et GONZALES constatent :

" des lésions de myélomalacie segmentaires avec athéromatose de certains vaisseaux et hémorragies centrales en foyers multiples et disséminés. "

WRETBLAD en 1939, DEREUX en 1947, relatent une dégénérescence des cordons postérieurs avec formations lacunaires disséminées tant au niveau des cordons que de la substance grise .

A.THOMAS et OBERTHUR en 1941 , faisant la synthèse des travaux antérieurs, remarquaient que les lésions ne sont totalement destructives

> " que sur quelques éléments. Si l'on considère les fibres longues, ce sont surtout les gaînes de myéline qui souffrent et qui se désagrégent,les cylindraxes sont beaucoup plus résistants... le dommage est surtout périaxile ".

De ces descriptions anatomo-pathologiques se dégagent tout à la fois les principaux facteurs, osseux,dure-mérien et vasculaire, qu'il est possible, dans une optique pathogénique, d'incriminer à l'origine du syndrome médullaire des cypho-scolioses paraplégiques; mais aussi leur intrication et leur dépendance mutuelle, sur lesquelles nous voudrions mettre l'accent .

Le facteur osseux est de toute évidence le premier en date et nous avons dit que la notion même de " Paraplégie Scoliotique" l'incluait, sans qu'il soit toutefois possible de systématiser de façon uniforme son mode de retentissement sur l'axe médullaire .

Dans la grande majorité des cas les signes paraplégiques font leur apparition au décours de la phase de croissance intense de la période prépubertaire, consécutifs à l'accentuation de la déformation osseuse qui en découle, plus ou moins nettement extériorisée cliniquement .

L'âge de cette croissance maxima varie sensiblement selon les sujets :

> VALENTIN et PUTSCHAR mettaient en évidence à l'examen histologique , chez un sujet de 19 ans, un processus très actif de croissance sur les bords ostéo-cartilagineux des vertèbres examinées .

Plus valable que l'âge chronologique serait à préciser l'âge osseux dont les critères sont actuellement bien objectivés.C'est ainsi que le test de RISSER, test radiologique, situe la fin de la croissance rachidienne à la période précise où la crête iliaque est complètementossifiée et s'attache à la partie postérieure de l'aile iliaque .

JAROSCHY faisait également intervenir au cours de cette phase de croissance un décalage venu de l'allongement médullaire plus important que l'extension du rachis .

Pour Mac KENZIE et DEWAR ,il s'agirait surtout d'une inégale croissance de la dure-mère et du rachis.

Quoiqu'il en soit, ce point, qui reste une hypothèse, n'est pas un facteur de premier plan .

Mais il est certain que l'accentuation de la vouse sure rachidienne pourra retentir à la fois sur la moëlle elle-même comme sur ses enveloppes et les vaisseaux, dont les lésions à leur tour auront pour conséquence des altérations médullaires secondaires ; et selon les observations , tel facteur de compression osseuse directe ou dure-mérien, ou vasculaire, apparaîtra dominant sans que pour cela soient exclus les autres .

Et de même,d'un point de vue thérapeutique chirurgical, en fonction de chaque cas concret, et aussi de la préférence de l'opérateur pout telle ou telle technique, il sera plus volontiers fait appel à telles voie d'abord et résections, qui elles aussi libéreront la moëlle de façon directe ou indirecte .

SYMPTOMATOLOGIE

Pour rester aussi près que possible de la réalité des faits, nous ne retiendrons dans une première description que les manifestations neurologiques décrites au cours d'observations qui aient formellement fait leur preuve ; après que des constatations opératoires ou nécropsiques, ou qu'une franche évolution favorable lors d'un traitement orthopédique, aient éliminé avec un maximum de certitude toute autre éventualité étiologique que la scoliose elle-même .

De ces observations se dégage un tableau clinique d'une réelle unité, bien vue par la plupart des auteurs .

Un certain nombre d'autres observations sont restées incomplètes; soit que l'intervention thérapeutique ait été entreprise sans que les résultats en soient ensuite connus ; soit que le compte-rendu opératoire soit resté imprécis et non concluant en l'absence d'évolution favorable. Or s'il en est qui, cliniquement, s'identifient aux premières, évoquant un diagnostic de probabilité; en d'autres cas, par contre, il est des points de sémiologie que nous ne croyons pas devoir retenir avec certitude, jusqu'à l'apport de nouveaux éléments. Nous pensons tout spécialement aux signes qui témoignent de la participation d'étages supérieurs à la lésion médullaire invoquée, vestibulaires, voire cérébelleux, beaucoup plus évocateurs de l'évolution d'une autre affection neurologique associée.

Cette distinction faite nous étudierons successivement une phase de début, préparalytique et le stade de paraplégie constituée.

- PHASE PRE-PARALYTIQUE :

Celle-ci, comprise entre l'apparition des premiers signes fonctionnels et la paraplégie constituée est de beaucoup la plus intéressante : elle oriente vers un diagnostic précoce et de ce fait vers un traitement d'autant plus efficace; et au cours de cette phase, l'ordre d'apparition des troubles, et leur topographie initiale peuvent également fournir au neuro-chirurgien de précieuses indications localisatrices du siège de la compression .

Rarement toutefois le diagnostic fut porté à ce stade; et ceci nous incite encore à en souligner l'importance .

Sa durée varie ; de quelques semaines (HAGUENEAU) à une ou plusieurs années . Une durée de 6 mois à un an est la plus fréquemment rencontrée .

Mais à notre connaissance aucune observation ne signale, même consécutive à un traumatisme déclenchant, une installation aussi rapide que celle que nous rapportons :

> Il semble certain que l'enfant ne se plaignait d'aucune gêne des membres inférieurs avant sa chute , et 3 jours plus tard la marche n'était plus possible .

Ce qui est fréquemment noté, c'est après un début lent et progressif évoluant sur plusieurs mois, une brusque aggravation, sans cause manifeste, aboutissant alors au syndrome paraplégique en un court délai, voire quelques jours .

Toutefois, un petit nombre d'observations établit nettement le parallélisme entre l'apparition des premiers signes neurologiques , ou la constitution du syndrome paraplégique, et une nette aggravation contemporaine de la déformation rachidienne. Nous avons vu ces facteurs au chapitre Etiologique .

Ces signes prodromiques, qui sont donc la règle, se limitent à des paresthésies, fourmillements, engourdissements, plus ou moins localisés et plus ou moins vite associés à des troubles moteurs, d'abord mineurs :

- fatigabilité à la marche ,
- dérobement intermittent ,
- pesanteur des membres inférieurs .

Plus rarement, seuls existent ces signes moteurs, sans aucune participation de la sensibilité subjective .

Toutefois, à l'inverse des tableaux habituels de compression extra-médullaire, qu'il s'agisse d'un mal de Pott ou d'une évolution tumorale, un signe négatif d'importance est noté dans la grande majorité des cas : l'absence de douleurs radiculaires - tant au début d'ailleurs qu'au cours de toute l'évolution .

Deux fois seulement une phase algique précède la paralysie :

- DEREUX décrit :

" des douleurs de type fulgurant dans la région scapulaire gauche, suivies d'un endolorissement profond, d'une durée de quelques heures, qui surviennent sans régularité, ni exacerbées par la station debout ou la marche ni calmées par le repos, "survenues plusieurs mois avant tout signe moteur, alors que la fillette participait à de multiples exercices physiques ; elle faisait partie d'une équipe féminine de football ".

Faut-il en rapprocher le fait d'un canal nettement rétréci par un éperon osseux cyphotique, comprimant directement la moëlle et les racines ?

- Dans l'observation de NAULLEAU, la malade, âgée de 19 ans, se plaignait de " douleurs de la partie supérieure du dos avec irradiations vers les deux épaules, et de la région dorso-lombaire avec irradiations dans les membres inférieurs, principalement du côté gauche . Ces douleurs s'exagéraient lors de l'activité musculaire et des efforts de toux ... Parallèlement, existaient une diminution de la force musculaire des membres inférieurs prédominant à gauche et, au palper, deux zones douloureuses au niveau de $D_3 - D_4$ et D_{12} ".

C'est encore NAULLEAU qui, à la suite des suggestions de C. PAÏS, attire l'attention sur le fait qu'une observation sur cinq ,en moyenne, mentionne le début unilatéral des troubles . Plus souvent - dans plus de la moitié des cas - même s'il s'agit d'une atteinte bilatérale, celle-ci n'est pas symétrique et prédomine d'un côté ; et ceci tout au cours de l'évolution .

Dans 16 cas, nous l'avons dit, il est possible de vérifier que cette dominance latérale correspond à la concavité de la courbure principale, et implique des déductions pathogéniques et thérapeutiques.

Ailleurs, cette correspondance n'est pas retrouvée, sans doute en raison de déviations trop complexes, qui mettent en jeu de plus nombreux facteurs de souffrance médullaire.

Quelque bref qu'ait été le début, dans notre observation, le membre inférieur droit semble bien avoir été atteint le premier ; et, par la suite, les signes - tant moteurs que sensitifs - ont dominé de ce côté . Il y a donc eu dominance unilatérale, mais celle-ci correspondait à la convexité de la courbure principale .

Une question doit être posée relative au début des signes neurologiques = quelle est l'incidence du traitement orthopédique de la cypho-scoliose elle-même sur leur apparition ?

Dans plus de la moitié des cas la complication paraplégique est survenue malgré un traitement orthopédique antérieur, parfois au cours même de celui-ci (S. de SEZE - G. GUIOT , 1951) .

Dans ces cas d'ailleurs le traitement orthopédique n'avait pas enrayé l'évolution de la déformation osseuse, et le caractère de gravité de ces formes dorsales de manifestation précoce a été bien mis en évidence .

Nous verrons au chapitre Thérapeutique les développements actuels de techniques plus actives, par l'adjonction, aux méthodes de maintien de plus en plus adaptées, d'une importante rééducation musculaire .

Il serait possible, dans ces conditions, de mettre en oeuvre un traitement préventif efficace .

- PHASE de PARAPLEGIE CONFIRMEE :

Celle-ci constituée, il s'agit dans la grande majorité des cas d'une paraplégie spasmodique sensitivo-motrice très caractérisée. L'observation de notre malade n'en est qu'une nouvelle description .

- L'atteinte de la force musculaire varie suivant la date de l'examen; mais toujours elle tend à s'étendre rapidement, rendant la marche et la station debout impossibles .

  La motilité volontaire est alors réduite à quelques mouvements du pied ou des orteils, ou même s'abolit complétement .

- L'hyperréflexie tendineuse est manifeste, et le signe de Babinski est noté sans exception par tous les auteurs.

- Les réflexes cutanés abdominaux sont très constamment abolis dans le champ inférieur .

- Les crémastériens sont abolis ou seulement affaiblis .

- Une réponse d'automatisme médullaire est notée une fois sur 6 ,en moyenne .

- Les troubles sphinctériens en sont pas constants et restent discrets .

C. PAÏS, à l'opposé de ce tableau spasmodique habituel, apporte en 1942 une observation d'un malade de 19 ans, guéri par l'intervention, et chez qui la paraplégie fut d'emblée flasque après un début lent des troubles, échelonnés sur plus d'un an .

HEYMANN en 1937, chez une fille de 10 ans, décrivait également une paraplégie flasque avec troubles sensitifs datant de 40 jours; et qui guérit en 3 mois, après intervention .

MONTANARO et GONZALES enfin, signalaient dans leur cas une évolution secondaire vers la forme flasque .

En ce qui concerne la sensibilité subjective, l'absence de douleurs est constante . Rarement persistent quelques paresthésies.

Par contre, l'examen de la sensibilité objective met en évidence des troubles constants, mais variables dans leurs territoires et leur intensité, difficiles à systématiser .

Seule, l'observation de CABANAC,FAU et CHATEAU (1948),par ailleurs très caractéristique, chez une fille de 16 ans qui guérit après intervention, témoigne de

" l'absence de tout signe sensitif d'un bout à l'autre de l'évolution " .

Partout ailleurs, il s'agit d'hypoesthésie aux divers modes, plus rarement d'anesthésie complète, plus ou moins étendues aux territoires des membres inférieurs et qui débordent souvent sur l'abdomen. En tout état de cause, il existe une limite supérieure des troubles nettement décelable .

La sensibilité des racines sacrées est souvent préservée.

L'asymétrie des troubles est fréquente, pouvant alors répondre à l'asymétrie de l'atteinte motrice ou lui être inverse " suivant un tableau qui tend à se rapprocher du syndrome de BROWN-SEQUARD " - habituel selon G. GUIOT dans les formes franchement scoliotiques :

les troubles de la sensibilité thermique prédominent alors du côté répondant à la convexité de la courbure, à l'inverse du déficit moteur .

Une observation de GROBELSKI décrit un syndrome de ce type .

Une anesthésie de type syringomyélique a été également plusieurs fois décrite. (A. THOMAS, E. SOREL , Mme SORREL-DEJERINE; HAGUENEAU et GAUTHIER; WRETBLAD; A.THOMAS ,OBERTHUR et PUECH).

Mais la dissociation dans ces cas," étendue à tout le membre inférieur ",et l'absence de troubles trophiques notables ne peuvent égarer le diagnostic .

Plusieurs auteurs remarquent l'absence de bande d'hyperesthésie sus-jacente à la zone hypo ou analgésique, habituelle au cours des compressions extrinsèques , tumorales ou Pottique .

Une seule fois, cette bande hyperesthésique est signalée, dans l'observation de THOMAS-OBERTHUR et PUECH .

A l'inverse, W. BLUM et G. OKONEK ont chacun noté une anesthésie plus intense à ce niveau que sur le reste du tronc .

L'atteinte de la sensibilité profonde est inconstante et reste au second plan .

Signalons dès à présent, lors d'une évolution favorable après intervention, la rétrocession rapide des troubles sensitifs dans l'ordre inverse de leur apparition, notée par les auteurs.

Les troubles sphinctériens ne sont rencontrés que dans 20 % des observations, habituellement mineurs .

L'examen des membres supérieurs met exceptionnellement en évidence une relative hyperréflectivité .

Quant aux paires cranionnes, elles sont indemnes comme on peut logiquement s'y attendre .

Toutefois, JAROSCHY, lors d'une première observation, signale chez sa malade un nystagmus dans le regard latéral. A.THOMAS, en 1933, propose une interprétation de ce fait, dans l'attente d'observations complémentaires:

> " le blocage jouerait vraisemblablement un rôle dans la physiologie pathologique de ce symptôme qui appartient davantage à la sémiologie des compressions hautes de la moëlle, dans la région cervicale ."

Il n'existe à notre connaissance que deux autres observations où ce symptôme existe =

Celle de CHAVANNE (1934), discutée en 1941 par A.THOMAS, qui fait remarquer, en dépit de 4 ans d'évolution, et en présence d'une paraplégie complète, hyperspasmodique :

" un blocage réduit au minimum, révélé seulement par une très légère perturbation de la circulation liqqidienne, (le lipiodol passait et l'analyse du L.C.R. était complétement négative). La scoliose était d'un type différent, à large courbure avec une légère cyphose ".

Par ailleurs, l'auteur proposait l'intervention ; mais la suite des événements n'est pas connue . A.THOMAS poursuit :

" on peut se demander si dans de semblables cas il n'y a pas coexistence de scoliose et d'une autre affection, telle que la sclérose en plaques , la syringomyélie ; d'autant plus que la malade présentait un nystagmus qu'il était difficile d'expliquer avec une lésion dont le siège pouvait être approximativement fixé au niveau des corps vertébraux D_7 , D_8 . La limite supérieure des troubles de la sensibilité n'était pas identifiable".

Par ailleurs, nous avons dit la complexité de l'observation de BARRE , COSTE et SICARD, où s'associent nystagmus, vertiges et incoordination, chez un sujet âgé et où l'évolution n'était nullement concluante .

C.GUIOT admet toutefois, à propos de ce cas, que :

" les étirements médullaires au niveau des déformations vertébrales sont susceptibles d'engendrer des retentissements plus hauts situés ."

Il demeure que, parmi les observations publiées de paraplégie cypho-scoliotique que l'on puisse retenir avec certitude, aucune ne fait mention de ces signes vestibulaires.

EXAMENS PARA-CLINIQUES :

Les examens complémentaires, manométriques et radiologiques, viennent confirmer le diagnostic et peuvent apporter de précieuses indications thérapeutiques, relatives plus précisément au siège exact de la compression et aux voies d'abord .

Signalons l'habituelle dissociation albumino-cytologique,

dans le liquide céphalo-rachidien, avec tendance à l'hyperalbuninorachie .

Les chiffres en sont variables, jusqu'à 4 g.30 (ZANOLI) ,plus souvent modérés .

Le liquide quelquefois est décrit xanthochromique.

Par contre, la ponction sous-occipitale,quand elle fut pratiquée, décelait un liquide normal .

L'épreuve manométrique de QUEEKENSTEDT-STOOKEY, mentionnée une vingtaine de fois, témoigne d'un blocage constant , complet ou partiel, à la seule exception du cas de SCHAEFFER,où l'épreuve resta normale malgré une dissociation albumino-cytologique importante .

Nous avons dit ailleurs les réserves d'A. THOMAS à propos de l'observation de CHAVANY, au cours de laquelle le blocage se montra très discret. L'absence d'évolution connue ne permet pas de retenir ce cas .

Plus constamment fut pratiquée l'injection lipiodolée, par voie lombaire ou sous-occipitale. Là encore les observations relèvent un arrêt ,complet dans près de la moitié des cas, partiel dans les autres, au voisinage du sommet de la courbure principale. Dans la seconde éventualité,après accrochage au sommet, le lipiodol s'effile en traînées ou s'égrène du côté de la convexité, pouvant réaliser une image en sablier .

G.GUIOT donne de ces faits, jusque-là interprétés comme signe de compression, notamment par le feuillet convexe de la dure-mère, une explication plus simple :

> L'arrêt et l'effilement au niveau de la courbure supérieure (en cas d'injection par voie haute) sont dus au fait
> " que celle-ci tend à se rapprocher de l'horizontale; le malade étant alors couché sur le dos, le lipiodol parviendra au sommet de la courbure; et si ensuite le malade est redressé, on verra le lipiodol franchir le sommet de la déformation par le côté convexe et redescendre ensuite le long de la colonne inférieure pour s'accumuler dans le cul de sac dural";

et G.GUIOT conclut que :

" l'absence de signes de blocage, biologique,manométrique ou lipiodolé,n'est donc pas une contre-indication opératoire."

Ceux-ci, en fait , sont d'une grande constance au cours des observations jusque-là publiées .

Dans notre cas l'épreuve manométrique témoignait d'un blocage partiel, et le compte-rendu radiologique signalait :

" un arrêt presque total du lipiodol en D_8 " et par

" une forte inclinaison un passage filiforme à gauche - évocateur d'une compression extrinsèque " .

Les examens radiographiques sans préparation sont d'importance pour préciser également, s'il se peut, la nature et le siège de la déformation vertébrale, les éventuelles malformations osseuses associées .

En fait, les projections nombreuses rendent malaisée l'interprétation des clichés standards, qui doivent être confrontés sous de multiples incidences, et les examens tomographiques associés paraissent maintenant indispensables pour permettre un repérage assez précis pour être susceptible de conduire les modalités de l'acte opératoire dans chaque cas particulier .

A ce titre, l'analyse rétrospective écrite à propos d'un cas traité par une intervention élargie, après laminectomie, aux pédicules et aux corps vertébraux - qu'au chapitre thérapeutique nous aurons l'occasion de revoir - nous paraît d'un intérêt encore très actuel:

" Nous avons essayé par l'analyse tomographique de reconstituer l'acte opératoire.

Ce qui nous est apparu le plus intéressant dans cette confrontation entre radiographies et tomo, c'est que grâce à l'examen radiologique, on aurait pu se rendre compte de la nécessité de l'abord latéral, tel que nous le décrit le chirurgien, sur les pédicules et sur les corps vertébraux en respectant les apophyses épineuses. Cette étude peut permettre au chirurgien, si elle a été faite systématiquement dans de tels cas de bien étudier sa tactique opératoire et d'être le plus économe possible en évitant de procéder à l'ablation d'éléments qui, chez un malade atteint d'une telle scoliose, ne sont pas toujours à négliger si l'on considère la solidité ultérieure de la colonne " . (de SEZE, GUIOT, ORDONNEAU, JURMAND , DJIAN et ABDEL MOULA -1951).

Il va de soi que l'examen radiologique permettra en outre d'éliminer des processus de spondylite de nature inflammatoire ou néoplasique, susceptible de déterminer une compression médullaire .

Le Diagnostic en fait, chez le sujet jeune tout particulièrement, risque plus d'être méconnu, surtout à une phase précoce, que porté à faux .

Il éliminera, par l'examen radiologique prépondérant, toute compression par tumeur ou mal de Pott .

Nous avons vu le cas exceptionnel où seule l'intervention décela au sommet de la courbure un neurinome responsable des signes paraplégiques.

BARRE signale la possibilité de fausse paraplégie cypho-scoliotique par gliome intra-médullaire.

Le diagnostic d'une affection neurologique évoluant pour son propre compte ne peut longtemps prêter à confusion, dans la grande majorité des cas .

La syringomyélie peut être associée à une importante déformation rachidienne ; mais celle-ci est alors secondaire et les signes neurologiques caractéristiques, les troubles trophiques particuliers, orientent le diagnostic .

Mac KENZIE et DEWAR rapportent toutefois le cas d'un sujet de 29 ans, traité pour une paraplégie cypho-scoliotique, chez qui une syringomyélie lentement évolutive ne fit ses preuves que 7 ans plus tard, confirmée alors lors d'une seconde intervention .

SAAL signale l'association d'une scoliose et d'une sclérose multiple .

L'examen neurologique se doit, dans tous les cas, d'être aussi complet que possible .

L'évolution spontanée se fait très habituellement vers une aggravation progressive .

Nous n'avons rencontré qu'un cas de guérison spontanée rapporté par GROBELSKI en 1932, après 2ans 1/2 d'évolution d'une paraplégie spasmodique.

Antérieurement, COLLIER en 1925 et NICOLIS en 1926 signalent l'un et l'autre une amélioration relative au cours de 2 ans d'observation .

L'accord est actuellement unanime sur la nécessité d'une décision thérapeutique active d'emblée et son intérêt d'autant plus grand que le diagnostic est précoce .

Tout examen systématique d'une forme grave de scoliose dorsale impose un examen neurologique associé, à la recherche de signes médullaires mineurs . Il semble qu'en l'absence de ces examens systématiques l'incidence exacte du retentissement médullaire des déformations vertébrales importantes soit encore difficile à apprécier .

En conclusion, la sémiologie des paraplégies cypho-scoliotiques est celle des compressions médullaires .

Toutefois l'absence de tout signe radiculaire, et notamment de douleur, est la règle tout au cours de l'évolution,

L'histoire clinique se caractérise par une phase prodromique de durée variable, habituellement de quelques mois, faite de troubles moteurs et sensitifs mineurs, qui aboutissent plus ou moins brusquement à une paraplégie spasmodique confirmée, d'évolution progressive, en l'absence d'intervention thérapeutique .

Les examens complémentaires témoignent

- d'une fréquente dissociation albumino-cytologique,
- d'une réaction de blocage complet ou partiel , à l'épreuve manométrique ,
- et, lorsque l'injection lipiodolée fut pratiquée, d'un arrêt de celle-ci, de degré variable au sommet de la courbure dorsale .

Les examens radiographiques sont de premier intérêt pour orienter l'acte opératoire dans son siège exact et ses modalités.

Le diagnostic différentiel ne se pose pratiquement pas chez un sujet jeune porteur d'une cypho-scoliose grave et en l'absence de tout autre signe d'affection neurologique systématisée .

Lorsqu'il s'est agi de l'association fortuite d'une autre cause de compression médullaire directe, le diagnostic ne fut posé qu'à l'intervention .

TRAITEMENT

Pour dégager la moëlle de la souffrance à laquelle la soumet la déformation rachidienne, quelque puisse être le ou les facteurs, primitifs ou secondaires, responsables de l'apparition des signes neurologiques, deux modes d'action se sont logiquement offerts .

Soit que par un traitement conservateur, orthopédique, de longue durée, portant sur l'axe vertébral entier, l'on ait cherché à obtenir le degré de redressement nécessaire à une sédation des symptomes médullaires .

Soit que, par une action locale, directe et rapide, au sommet de la courbure dorsale, de façon palliative, nécessairement artificielle, et qui n'exclut pas des procédés divers, l'on ait tenté la libération de la moëlle .

Le traitement orthopédique, s'il fut le premier en date, n'a donné au cours des années écoulées que très peu de succès.

Il faut toutefois retenir ceux-ci =

- KLEINBERG en 1922, traite un garçon de 7 ans par maintien au lit en attitude de redressement et obtient une guérison stable. La paraplégie s'était constituée très lentement 2 ans après les premières difficultés à la marche .

- SIEBNER en 1930, SCHULLER deux fois en 1934, SCHULTHESS, rapportent encore de bons résultats.

- En 1941, CURTILLET et ses collaborateurs relatent une reprise de la marche après 3 mois d'extension continue entreprise précocement .

Beaucoup plus souvent il ne s'agit que d'amélioration relative - MENARD en 1931, rapporte 2 observations - ou de courte durée - THOMAS-SORREL ,1933 - .

Les résultats positifs eux-mêmes ne sont souvent présentés qu'avec un recul de quelques mois ,qui ne permet pas de conclure .

Seul celui de KLEINBERG s'est affirmé maintenu après plusieurs années .

Souvent encore le traitement orthopédique n'enraye pas l'évolution, et la paraplégie s'aggrave rapidement malgré lui : - PAÏS , 1942 , 2 échecs - FORD , 1944 .

Nous avons vu d'ailleurs que les signes neurologiques pouvaient faire leur apparition au cours même du traitement orthopédique d'une cypho-scoliose normalement suivie .

Les moyens mis en oeuvre étaient l'extension continue associée ou non à des corsets plâtrés successifs visant à la détorsion (facteur pathogénique premier pour MENARD).

En 1941, A. THOMAS fait toutefois remarquer :

> " la fusion plus ou moins complète des vertèbresn reconnue par les auteurs qui ont pratiqué interventions ou autopsies - et cette condition empêche toute détorsion - . D'autre part on ne redresse jamais une cyphose due à une vertèbre dorsale cunéiforme. Les tentatives de redressement ne peuvent prétendre qu'à l'obtention de courbures de compensation sus et sous-jacentes " .

Il faut encore tenir compte des risques d'une impotence totale et d'escharres chez un paraplégique .

Un facteur enfin est mis au premier plan, que dégagent parallèlement les observations chirurgicales et histologiques : le traitement orthopédique, de longue durée, fait courir le risque de transformer en lésions définitives une atteinte médullaire réversible à un stade initial d'évolution.

Toutes les publications françaises à partir de la première intervention de PUECH s'orientent franchement vers la solution chirurgicale, et, hors de France, si elle n'est pas totalement écartée, l'orthopédie reste tout-à-fait au second plan, le plus souvent à titre de tentative temporaire .

Dans la revue la plus complète qu'ils publient en 1949, Mac KENZIE et DEWAR relèvent 23 essais de traitement conservateur à un moment donné de l'évolution, qui se répartissent ainsi :

- 11 améliorations .
- 1 arrêt temporaire des progrès de la paralysie

Dans - 11 cas enfin, aucun changement .

Parmi les 11 améliorations, 6 cas furent suivis pendant 11 mois ou davantage ; et 5 fois les résultats cliniques furent suffisamment complets pour montrer que le résultat tardif était bon ou excellent .

Des 12 échecs, 10 furent explorés plus tard avec 8 bons résultats, un médiocre, un décès .

Ces nombreux échecs antérieurs ne donnent que plus de relief aux tentatives récentes entreprises à nouveau dans le Service du Professeur GUILLEMINET à Lyon, et que GOURILLON rapporte en 1955, au cours d'une thèse d'ensemble sur " les scolioses associées à des troubles neurologiques et endocriniens ".

Des 4 observations citées sous le titre " Paraplégies cypho-scoliotiques " nous ne retiendrons pas la première qui déborde notre étude :

Il s'agit d'un syndrome quadriplégique, sans Babinski, compliquant une scoliose tardive survenue à 32 ans après des antécédents tuberculeux .

Les observations suivantes concernent, 3 malades, âgés de 25 à 31 ans, porteurs d'une scoliose depuis l'enfance, chez qui la paraplégie s'est installée de façon lente et progressive (6 mois à 1 an), sans notion d'aggravation récente de la déformation, chaque fois importante (angulation supérieure à 100°, et gibbosité très angulaire et supérieure à 70 mm). L'absence de malformations rachidiennes évidentes a fait porter le diagnostic de scoliose idiopathique .

Le premier de ces cas ne permet pas de conclusion, le traitement orthopédique était encore en cours .

Nous citerons l'observation résumée des deux suivants, plus démonstratifs :

OBSERVATION III - Jean ..., 25 ans .

Mars 1953 : Paraplégie spasmodique apparue en 6 mois .
Scoliose notée à 7 ans , traitée par greffe vertébrale à 11 ans et par corsets orthopédiques .

- Signes neurologiques :

. marche spastique, hésitante.

. Trépidation épileptoïde et Babinski bilatéral .

. Hypoesthésie des territoires au-dessous de D_{10} .

. Cône à la miction .

. Lipiodol : blocage sur 6 cm.

- Scoliose dorsale droite :

. Vertèbre sommet D_7 .

. Angulation 135° .

Après arrêt du traitement, en Juillet 1954 , soit 16 mois plus tard :

- Angulation 123° .
- Marche reprise depuis Mai 1954 .
- Examen neurologique négatif .

OBSERVATION IV - Marcel ..., 28 ans .

Janvier 1953 : Apparition progressive d'une paraplégie spasmodique depuis un an .

Scoliose notée à 13 ans, traitée par corset Martin et séjour à Hyères .

- Signes osseux :

. Scoliose dorsale droite .

. Vertèbre sommet D_9 .

. Angulation 103° .

. Flèche = 65 mm . Gibbosité 70 mm.

- Signes neurologiques :

. Paraparésie spasmodique .

. Pas de troubles sensitifs .

. Tomographies = étranglement certain du canal rachidien.

Après arrêt du traitement, en Juillet 1954 , soit 18 mois plus tard =

- Angulation 99° .
- Flèche 40 mm . Gibbosité 55 mm
- Examen neurologique négatif .

" Peut faire 10 kms sans se fatiguer dans les chemins de montagne ."

Il s'agissait dans ces cas de scolioses apparemment fixées, comme cela est la règle, en fin de croissance rachidienne, pour les scolioses idiopathiques , (Travaux de RISSER).

Le traitement mis en service fut toutefois celui de ces scolioses en phase évolutive de croissance , tel que STAGNARA et QUENEAU l'ont décrit à la Réunion de la Société d'Orthopédie, en Octobre 1953, à partir de documents importants fournis tant par le Service du Professeur GUILLEMINET que par celui du Dr.PETIT et par le centre de St-FARGEAU .

Ces techniques, exposées en détail par ces auteurs, reprennent des modes de traitement antérieurement mis au point; mais associés de façon très systématique et étroitement surveillés, en milieu hospitalier. L'apport original, auquel les auteurs attribuent les gains obtenus ,est celui d'une rééducation gymnique très précoce et étudiée, tendant à transformer le soutien passif de l'appareillage en une correction active, musculaire :

> Le plâtre ou le corset ne doit plus être considéré " comme un tuteur dans lequel le sujet peut se laisser aller, mais au contraire, comme un rappel à l'ordre devant susciter une correction plus accentuée ."

Ce traitement comprend 3 temps :

- un premier temps d'élongation ou de correction angulaire par plâtre d'élongation vertébrale, utilisant des vis à pas inversés .

  Les résultats maximum (gain de taille appréciable de 5 cms en moyenne, ainsi qu'une correction angulaire moyenne de la courbe de 35°, chez 58 enfants suivis; dont on peut rapprocher les chiffres comparés d'angulation des deux observations d'adultes citées) sont obtenus en 15 jours environ.

Et, fait d'importance, dans ces cas de paraplégie, c'est au cours de ce premier temps " quelques jours après le début du traitement",

qui n'implique pas par ailleurs un décubitus absolu (celui-ci ne joue que pour soulager les zones d'appui des hanches) que rétrocèdent les signes de compression médullaire .

Cette tentative ne constitue donc pas une perte de temps appréciable dans l'évolution des lésions neurologiques . En l'absence d'amélioration rapide le recours à la chirurgie garderait toute son efficacité .

L'amélioration obtenue ici a permis la continuation du traitement.

- Le deuxième temps entreprend la dérotation et la correction des gibbosités par plâtre d'ABBOT,confectionné en position de correction maximum . Des feutres sont adjoints ultérieurement et plusieurs plâtres sont adaptés successivement pendant une période qui n'excède pas 6 mois environ.

  La rééducation musculaire en une ou deux séances quotidiennes est entreprise d'emblée, dès que le premier plâtre est sec .

- Le troisième geste tend à maintenir le redressement, ce qui fut fait par corset de cuir dans les deux observations précédentes ; et le résultat persiste après 2 ans .

L'arthrodèse vertébrale est de règle chaque fois que le maintien orthopédique s'avère insuffisant dans le traitement de la scoliose .

COURILLON ne rapporte pas de cas de paraplégie scoliotique par scoliose congénitale .

Mais STAGNARA et QUENEAU estiment qu'en présence de scolioses congénitales " par anomalies dans la continuité de la colonne vertébrale " , qui sont celles qui correspondent à notre étude, l'apparition d'une " évolution de croissance " " conduit à poser des indications analogues à celles des scolioses idiopathiques ". Toutefois leurs documents concernant ces formes sont peu nombreux .

Du moins, à priori, et dans l'attente de nouvelles observations, n'est-il pas exclu qu'un traitement de ce type puisse se montrer efficace dans les formes de paraplégie cypho-scoliotique de l'adolescence, de beaucoup les plus fréquentes, que leur origine soit idiopathique ou franchement congénitale .

Il a pour lui l'avantage de traiter rationnellement la déformation vertébrale elle-même en même temps que sa complication médullaire. Et il va de soi que l'on doit avant tout en attendre une action préventive de ces complications, alors que le dépistage plus systématique des scolioses doit permettre leur traitement précoce.

Il demeure que les résultats obtenus restent encore très limités, dans leur nombre comme dans la durée des évolutions. Leur intérêt est de reposer la question des indications orthopédiques, du moins au tout début d'une évolution paraplégique, là où un traitement de la scoliose n'a pas encore été, ou insuffisamment, mis en oeuvre.

Parallèlement se sont développées les techniques chirurgicales, poursuivant une recherche orientée dans cette voie par des résultats d'emblée très positifs et qui avaient relégué, nous l'avons dit, les premiers aléas de l'orthopédie tout-à-fait à l'arrière plan.

Les comptes-rendus opératoires se rallient schématiquement à deux types d'intervention selon que l'acte chirurgical aura porté seulement sur les facteurs seconds de la compression médullaire, dure-mère, racines, voire graisse épidurale en cas de prolifération fibreuse notable; ou au contraire, plus audacieuse, sur la malformation osseuse directement en cause, tendant à rectifier la trajectoire médullaire dans son canal osseux, voire même hors de ce canal .

C'est au premier type que se rattache la majorité des observations publiées qui aient donné lieu à l'intervention, à partir des premières réussites enregistrées par SACHS, KLEINBERG et JAROSCHY au cours des années 1925-1928 .

Le traitement consiste en une incision curviligne, sur la ligne des épineuses, toujours au voisinage du sommet de la courbure, à hauteur du repère correspondant à l'arrêt ou à l'effilement de l'injection lipiodolée, lorsque celle-ci est pratiquée .

La laminectomie s'étend à plusieurs segments, répondant en moyenne à 2 à 6 vertèbres.

Les difficultés de ce premier temps sont souvent soulignées (A.THOMAS, E.SORREL, Mme SORREL-DEJERINE; SCHAEFFER) .

La soudure fréquente des lames, leur intrication et celles des épineuses, l'hypervascularisation de la région en sont

responsables; et les auteurs ont tous insisté sur la nécessité d'intervenir chez un sujet en bon état de résistance, et donc précocement, non seulement en raison de l'évolutivité des lésions médullaires, mais aussi de l'importance du choc opératoire - toutefois de mieux en mieux maitrisé par les progrès des méthodes de contrôle et de réanimation .

L'incision de la dure-mère, en un deuxième temps, est par elle-même fort bien tolérée .

BRECHOT, à l'occasion de la présentation de la malade de NAULLEAU à la Société de Chirurgie en 1950, faisait à ce propos remarquer l'absence de troubles fonctionnels primitifs ou secondaires après résections dure-mériennes .

L'arachnoïde est habituellement respectée ce qui évite l'écoulement du L.C.R. . Une petite brèche peut être pratiquée pour évacuer le lipiodol (NAULLEAU).

La dure-mère est laissée ouverte sur une hauteur variable, appréciée en fonction de l'absence initiale de battements, de l'aplatissement, de l'effilement, de tout signe de souffrance médullaire segmentaire.

L'incision s'étend habituellement, comme la laminectomie, à la hauteur de plusieurs vertèbres .

Plusieurs auteurs ont complété cette ouverture par une plastie dure-mérienne, à l'aide de prothèses variées :

- fragment de périmysium (A.THOMAS, OBERTHUR et PUECH; CABANAC, FAU et CHATEAU).
- de fascia lata (SICARD) ,
- de "Gummistoff " ou de "Stérofil" (WRETBLAD) ,
- de membrane d'amnios (NAULLEAU) .

Les suites opératoires furent bonnes - sauf dans deux cas, où manifestement la plastie durale n'est pas en cause , (Interventions tardives).

Des résultats équivalents sont toutefois obtenus sans elle, et on ne peut conclure à une supériorité de ce procédé .

Au total , et malgré les risques que nous avons mentionnés et les quelques échecs qui leur sont imputables, (SCHAEFFER), les résultats d'ensemble de cette " laminectomie avec ouverture

permanente de la dure-mère " restent excellents. Nous ne pouvons mieux faire qu'en rapporter deux bilans dûs l'un à Mac KENZIE et DEWAR, le second à NAULLEAU et DREVES, l'année suivante, et qui recouvrent la totalité des cas publiés jusqu'ici .

En 1949, Mac KENZIE et DEWAR rapportent d'abord une des plus larges expériences personnelles :

> les résultats de 4'interventions de ce type pratiquées entre 1925 et 1947, les sujets ayant été revus respectivement 22 ans - 12 ans - 7 ans et 5 mois après l'intervention. Il s'agit 3 fois d'adolescents; dans un cas, d'un sujet de 29 ans , chez qui 7 ans plus tard fut mise en évidence et confirmée à l'intervention une syringomyélie évolutive, le seul échec apparent .
>
> Chez les 3 autres sujets la récupération fonctionnelle fut excellente. A l'examen persistait chez l'un d'eux une hyperréflectivité tendineuse.

En second lieu, ces mêmes auteurs relèvent au cours de ces mêmes années 18 autres interventions analogues dont ils étudient les suites et qui se répartissent ainsi :

- 10 résultats " bons ou excellents " .
  Dans 8 cas, une " spasticité " résiduelle est notée,mais sans aucune gêne fonctionnelle .

- 3 décès : 2 dans les heures qui suivent l'intervention, sans cause évidente. (Il semble s'agir de choc avec complications respiratoires après intervention sur des formes tardives).

- 1 décès enfin quelques semaines plus tard, par escharres et complications de décubitus .

- 5 cas enfin sont nommément relatés qui ne présentèrent qu'une amélioration légère ou pas d'amélioration du tout .

  . ELMSLIE : 1925 . Amélioration lente et incomplète; les signes neurologiques, graves, évoluaient depuis 2 ans chez un garçon de 14 ans .

  . GROBELSKI : 1932 . Opération tardive à 13 ans ,après un premier épisode neurologique de 4 à 6 ans,ayant cédé à l'élongation, et récidivant à 10 ans,d'emblée grave, mais encore traité 3 ans par l' orthopédie .

. L'observation de HEUYER et FELD est rapportée ici (1944) : Aucune amélioration un mois après l'intervention ; mais la dure-mère avait été refermée au surjet . Il ne peut être tenu compte de cet échec dans cette énumération .

. Enfin 2 observations de RUHLIN et ALBERT (1941) où l'échec est attribué, dans les 2 cas, à la constitution d'un hématome postèopératoire qui dut être évacué .

Mac KENZIE et DEWAR attirent l'attention sur cette complication éventuelle impliquant la nécessité de surveiller attentivement l'hémostase au cours de l'intervention.

Ce bilan est complété par celui de NAULLEAU et DREVES, en 1950, qui rapportent 27 cas de laminectomie avec ouverture de la Dure-mère .

Il se dégage :

" qu'aucun échec n' a été observé dans les cas opérés avant la fin de la première année ."

Et,en corollaire, que :

" la plupart des guérisons complètes sans séquelles (11 cas sur 17) ont été opérés dans le cours de la première année ".

La durée moyenne de régression des troubles est de un à cinq mois . Souvent celle-ci évolue en sens inverse de leur apparition : (Observation personnelle de NAULLEAU).

Dans les cas de mort ou de rechutes, l'ancienneté des troubles était manifeste. (WRETBLAD, 1939 . DELITALA,1934. GROBELSKI,1932).

Trois fois, à l'ouverture de la dure-mère fut associée une section radiculaire du côté de la convexité.avec un bon résultat.pour Mac KENZIE en 1927 et JAROSCHY en 1928.

DELITALA n'obtint pas d'amélioration, mais la paraplégie évoluait depuis 3 ans.

Nous ne rappellerons que pour mémoire l'échec quasi constant - 6 fois sur 7 - des quelques laminectomies simples tentées, avec toutefois deux résultats positifs lorsqu'à cette laminectomie fut associée une section pluriradiculaire, (JAROSCHY et C.PAÏS) .

Ce premier type d'interventions systématisées , laminectomie avec ouverture permanente de la dure-mère à l'apex de la convexité, ne visait en somme, dans son principe, qu'à permettre à la moëlle une relative expansion postéro-latérale dans la lumière du canal rachidien, sans modifier en rien le " chevalet " osseux lui-même sur lequel la moëlle restait appliquée .

L'évolution consécutive vers la guérison,autant que les constatations anatomiques en cours d'intervention, portaient à penser qu'en incisant ce feuillet dure-mérien la moëlle,bien que soumise encore à une extension longitudinale relative, échappait du moins à une compression transversale entre le plan osseux et le feuillet dure-mérien opposé, soumis à la même tension, mais plus rigide.

A l'inverse,pourrait-on dire, le second type d'intervention, par résection osseuse au niveau du " chevalet " , vise directement à rectifier la trajectoire médullaire, tendant non plus à permettre l'expansion de la moëlle vers la convexité de la courbure, mais bien à redresser l'arc dans la mesure du possible .

Cette résection fut pratiquée de bonne heure en cas de franche saillie d'un éperon osseux, et lorsque celui-ci était accessible à l'intervention , (PAYR,NONNE); mais il s'agissait là d'un geste occasionnel, plus ou moins imposé par la découverte opératoire .

Il semble que Carlo PAÏS ait été le premier à envisager , au moins théoriquement, cette action de façon systématique . Il proposait, (1947), pour faciliter l'expansion médullaire, un élargissement de la laminectomie du côté de la concavité rachidienne, éventuellement associé à la section d'une ou plusieurs racines au sommet de la convexité; sans toutefois omettre les risques, surtout hémorragiques, d'une telle intervention, compliquée par le bouleversement de la topographie vertébrale.

En France, l'intervention de THUREL en 1949 peut être considérée comme une première application de ces données :

> Chez ce garçon de 16 ans, la partie culminante de la cyphoscoliose est constituée, du fait d'une rotation dominante,par les pédicules droits des vertèbres D_9 et D_{10} .

" Cette dernière particularité nous offre la possibilité d'une action directe sur la cause du mal en reséquant les massifs articulaires et les pédicules droits de ces deux vertèbres et en diminuant ainsi la tension du sac dural et de la moëlle .

Par ailleurs, l'incision verticale et latérale droite du sac dural permet à la moëlle de quitter partiellement son étui, d'échapper à la pression de la paroi postérieure de celui-ci et cela ne va pas sans diminuer encore le chemin parcouru ."

La guérison est rapide , complète et deux ans plus tard :

" des traces de lipiodol montrent que la moëlle descend verticalement là ou se trouvaient les pédicules et les apophyses articulaires " .

Ainsi l'ouverture de l'étui dural a encore été pratiquée " en regard de la saillie cypho scoliotique et sur toute sa hauteur " , mais cette fois selon l'arc concave. La rectification de la trajectoire médullaire est ainsi importante .

Dans une même perspective, de SEZE ,GUIOT et leurs collaborateurs décrivent, en 1951, une intervention plus audacieuse encore qui s'attaque aux corps vertébraux eux-mêmes,puisque c'est sur eux que la moëlle était alors tendue, au niveau de la cyphose dorso-lombaire constituée par le renversement des courbures des 2 scolioses. (Il existait en ce cas une nette courbure de compensation).

Après ablation des lames et des massifs articulaires, des vertèbres intéressées , (l'incision s'étend de D_7 à L_2) , " le temps corporéal est le plus important ".

" On rabote les corps vertébraux avec une pince gouge effilée et chaque fois qu'une tranchée est creusée dans les corps vertébraux, le fourreau dural suit l'espace créé ". La dure -mère dans ce cas n'a pas été incisée.

Et ultérieurement, chez ce garçon de 19 ans, la récupération fonctionnelle fut excellente,maintenue après 4 ans. " Il peut à nouveau faire de la bicyclette " .

Cette description met toutefois bien en évidence les difficultés techniques d'une telle intervention et l'importance du choc médullaire post-opératoire . (Celui-ci pourrait être réduit par la section de toutes les racines intéressées par l'acte opératoire).

Les auteurs remarquent également, à son propos, l'inutilité de l'exérèse des apophyses épineuses et des lames; et à

partir de cet enseignement G. GUIOT propose, au cours des Entretiens de Bichat de la même année :

" une technique économique par voie unilatérale, postéro-latérale " , dont il développe la description en 1955 et qui " permet le débridement de la moëlle après arthro-transversectomie ".

Ce débridement résultera de la résection des pédicules et éventuellement de l'angle postéro-latéral du corps vertébral, à un ou plusieurs niveaux selon les cas, au sommet de la courbure.

" une incision complémentaire de la dure-mère permet d'augmenter la sortie de la moëlle par cette brèche latérale".

Le déplacement spontané du fourreau dural, en même temps que peuvent réapparaître les battements de la dure-mère, indique :

" qu'il n'est pas toujours indispensable de sectionner les racines de l'autre côté ... leur ménagement, coincées dans les trous de conjugaison fortement rétrécis, est un temps délicat de l'intervention."

Sans préciser le nombre de malades ainsi traités depuis 1951, G. GUIOT conclut que , dans la règle, l'amélioration fut très rapide, et la guérison définitive ; sauf dans un cas de récidive presque immédiate à la suite d'une nouvelle poussée de croissance .

KLEINBERG ,dans ses conclusions, s'il n'oppose pas les deux types d'interventions , tient toutefois nettement compte de ces possibilités de réduction osseuse, en fonction des données individuelles :

" A la lumière des récentes expériences ... on doit être prêt , non seulement à élargir le canal rachidien et à ouvrir la dure-mère, mais encore à supprimer toute saillie osseuse antérieure à la moëlle, ou à pratiquer une large costo-transversectomie, pour obtenir un déplacement antérieur ou latéral de la moëlle à un degré qui permette une correction adéquate de l'angulation pathologique " .

Une véritable " transplantation " de la moëlle a été réalisée avec succès par HYNDMAN :

" la moëlle est alors reportée hors de son canal normal, dans une gouttière latérale artificiellement creusée dans l'os, après section bilatérale des racines correspondantes sur plusieurs étages. Mais la moëlle ainsi rendue vulnérable nécessite une forte couverture musculaire.

Cette tentative paraît toutefois être restée isolée, puisqu'existe la possibilité de réduire les mêmes troubles neurologiques à moindre frais. Elle fut très critiquée.

Au cours des suites opératoires de l'ensemble de ces interventions il est peu de complications relatées.

NAULLEAU signale, chez sa malade, une hématurie qui se prolongea 3 jours après l'intervention. Elle serait exceptionnelle.

Le Pr. PETIT-DUTAILLIS a toutefois souligné son existence dans les suites des interventions portant sur la moëlle ou les racines dorsales supérieures.

Nous avons vu que Mac KENZIE et DEWAR insistaient sur les risques de la constitution d'hématomes - qui peuvent être responsables d'échecs.

DAVID et ROUQUES insistent sur la gravité des laminectomies pratiquées sur les déformations rachidiennes intéressant la charnière cervico-dorsale et sur les troubles respiratoires graves auxquels elles exposent, dans les formes hautes.

En conclusion, le diagnostic de paraplégie cyphoscoliotique impose une decision thérapeutique aussi rapide que possible, en raison de la réversibilité des signes neurologiques, d'autant plus complète que le traitement sera plus précoce .

Une tentative orthopédique de courte durée, en début d'évolution, s'autorise d'une technique précise récemment appliquée avec succès à un petit nombre de cas .

L'indication majeure demeure chirurgicale =

- soit laminectomie avec ouverture permanente de la dure-mère ;
- soit levée directe de l'obstacle osseux , s'il est accessible, en fonction de chaque cas individuel et de techniques de plus en plus développées .

CONCLUSIONS

Une observation personnelle qui a fait l'objet d'un traitement chirurgical nous a incité à reprendre le problème des paraplégies liées aux déformations rachidiennes.

Sous ses apparences très simples, cette affection ne laisse pas que de poser des problèmes complexes concernant en particulier la pathogénie, problèmes qui ont leur répercussion sur les procédés chirurgicaux.

I.- Les paraplégies se rencontrent à peu près exclusivement dans deux catégories de déviations vertébrales : les cyphoscolioses congénitales malformatives du jeune âge et les "scolioses dorsales idiopathiques".

II.- Les paraplégies apparaissent comme un accident évolutif. Elles se démasquent à un moment de l'évolution de la scoliose, avant tout à l'époque pubertaire ou prépubertaire qui marque une phase critique.

III.- Dans la pathogénie de l'accident médullaire il faut mettre l'accent sur la compression par la méninge dure. Le rôle de la dure-mère n'est cependant pas exclusif ni nécessaire.
La compression osseuse directe peut intervenir également. Enfin, les phénomènes vasculaires au niveau de la moëlle expliquent les accidents secondaires.

IV.- La séméiologie est celle des compressions médullaires. Il est difficile, même avec l'aide des tomographies et du transit lipiodolé de toujours préciser le mécanisme exact de la compression.

V.- Les paraplégies cyphoscoliotiques imposent une décision thérapeutique rapide, parfois urgente.
Le traitement purement orthopédique garde des indications limitées et précises (paraplégies latentes).
En fait, la chirurgie s'impose. La simple laminectomie ne donne pas de résultats. L'ouverture de la dure-mère est la condition nécessaire et parfois suffisante du succès. Certains cas nécessitent la levée d'un chevalet osseux suivant une technique aujourd'hui bien précisée.

VI.- En réalité le traitement correct d'une paraplégie cyphoscoliotique suppose la collaboration de l'orthopédiste, du neurologue et du neuro-chirurgien.
Cette maladie offre un exemple typique d'une affection à la frontière de plusieurs disciplines, régions de la pathologie où les résultats d'un travail d'équipe sont toujours fructueux.

VU & PERMIS D'IMPRIMER

Le RECTEUR de l'ACADEMIE de PARIS,

J. S A R R A I L H

Le DOYEN de la FACULTE
de MEDECINE de PARIS,

L. B I N E T

Le PRESIDENT de la THESE :

R. G A R C I N

BIBLIOGRAPHIE

1.- BARRE , COSTE et SICARD .- Paraparésie cypho-scoliotique et troubles de l'équilibration .
Rev. Neur. ,1943, 75, p.151-152 .

Paraparésie cypho-scoliotique .
Echec de la laminectomie avec plastie de la dure-mère .
Mém. Acad. Chir. 1944 , 70 , p. 57-58 .

2.- BERGMANN K. - Deux cas de scolioses avec paraplégie .
Acta chir. scandinav. , 1929, 64 , p. 222 - 224 .

3.- BREGMAN , OPACKI, MESZ .- Paraplégie spinale en relation avec une scoliose congénitale de la colonne vertébrale .
Rev. Neur., 1930 , 37 , t.2 p. 248 .

4.- BUCY P.C. et GOKAY H. - Paraplégie due à une cypho-scoliose grave .
J.A.M.A. , 1955 , 157, p.1210-1212 .

5.- CABANAC J., FAU R. et CHATEAU R.- Paraplégie cypho-scoliotique opérée et guérie .
Rev.Neur. ,1948 , 80, p.138-140 .

6.- CHAVANY J.A. - Scoliose et paraplégie. A propos d'un cas de cypho-scoliose compliqué de paraplégie .
Rev.Neur. 1934, t.2 , p.860-866 .

Paraplégie scoliotique .
Le Progrès Médical , 1947, 75, p.62 .

7.- CHAVANY J.A. et DURET M.- Fausse paraplégie cypho-scoliotique par gliome intra-médullaire .
La Presse Méd., 1949, p.1002 .

8.- COLLIER J.- Cas de paraplégie au cours d'une scoliose .
Proc.Roy.Soc.med.Sect.Neur.,1925, p.8-9 .

9.- COSTA R.- Paraplégie des scoliotiques .
Thèse Méd., Paris , 1941, n°27 .

10.- CURTILLET , BARDENAT et DUZER .- Un cas de paraplégie scoliotique .
Alg. Chir. ,1941, n° 146 , p. 27-31 .
La Presse Méd.,1939 , p. 732 .

11.- DEREUX J.- Paraplégie cypho-scoliotique . A propos d'un cas suivi d'autopsie .
Rev. Neur. ,1945, 77, p.208 .

12.- DEREUX J., BILLET H., DESORGHER G. et GOULLARD X.- Paraplégie cypho-scoliotique. A propos d'un cas suivi d'autopsie .
Rev.Neur.,1947, 79, p. 3-13 .

13.- DAVES Y.- Paraplégie cypho-scoliotique: Etude anatomique, pathogénique et thérapeutique .
Thèse Méd.Paris , 1950, n°167 .

14.- ELMSLIE R.G.- Deux cas de scoliose avec paraplégie .
Proc.Roy.Soc.med.Sect.orthop.,1925 , 18, p.25-27.

15.- FORD F.R. - Affections du Système Nerveux au cours de la première et seconde enfance et de l'adolescence .
Ch. C. THOMAS édit. Springfield,1944, p.861-962 et 931-932 .

16.- GERGELY E.- Compression de la moëlle par cypho-scoliose .
Mschr.Psych.Neur.1949,117,p.140-152 .

17.- GEUNA E.- Considérations sur la paraplégie cypho-scoliotique.
Minerva Med.,1953, 44, p. 237-238 .

18.- GOURILLON H. - Les scolioses associées à des troubles neurologiques et endocriniens .
Thèse Med., Lyon, 1955, n°260 .

19.- GROBELSKI M.- Paraplégie par compression de la moëlle dans la scoliose.
Zeitschr für orthopädische chir. 1932, 57, p.220-245 .

20.- GUIOT G. - Les paraplégies cypho-scoliotiques .
Entretiens de Bichat. Méd. 1951 , p.135 .

21.- GUIOT G. et MARTINEZ - VANDERHORST N.- Les paraplégies cypho-scoliotiques.
La Sem. des Hôp. 1955, 62, p. 3246-3253 .

22.- HAGUENEAU J. et GAUTHIER .- Syndrome de compression de la moëlle au cours d'une cypho-scoliose avec atrophie d'une hémi-vertèbre.
Rev.Neur.,1937, t. I, p.623-626 .

23.- HEUYER G. et FELD M.- Paraplégie par cypho-scoliose au cours d'une maladie de Recklinghausen .
Rev.Neur.1944, 76, p. 257-260 .

24.- HEYMAN C.- Compression de la moëlle associée à une scoliose.
Journ. of Bone and Joint Surg.,1937, 19, p.1081-1088.

25.- HOFFA .- Un cas de scoliose rachidienne avec paraplégie .
Lerhb d.orthop. 5 Ap.,1925 .

26.- JAROSCHY W.- A propos des manifestations médullaires tardives des scolioses congénitales et de leur traitement opératoire.
Bruns Beitr. zur Klin.chir., 1923, 129, p.348 -374 .

A propos des manifestations médullaires tardives dans les scolioses graves et de leur traitement opératoire.
Verhand des XXI Orth.Kongr.,1926, p.194 .

A propos des manifestations médullaires tardives au cours des scolioses graves .
Bruns Beitr. zur Klin. chir., 1928, 142 , p. 597-625 .

27.- KERR J.G.- Scoliose avec paraplégie .
Journ.of Bone and Joint Surg. 1953, 35 A, p.225-230 .

28.- KLEINBERG S.- Scoliose structurale compliquée de paraplégie .
Rapport d'un cas .
Journ.of Bone and Joint Surg. , 1923 , 5 , p.104-109.

Scoliose avec paraplégie .
Journ.of Bone and Joint Surg., 1951, 33 A, p.225-230 .

29.- KLEINBERG S. et KAPLAN A.- Scoliose compliquée de paraplégie .
Journ. of Bone and Joint Surg. ,1952, 34 A , p. 162-167 .

30.- LORENZ et SAXL.- L'orthopédie dans la médecine interne .
Suppl. 2 Zu Nothnagel's Handler d.spor.pathol.und Therop., 1911 .

31.- MAC KENZIE K.G.- Paraplégie associée à une scoliose congénitale
Rapport d'un cas .
Arch. Surg. ,1927, (2), p. 222-230.

32.- MAC KENZIE K.G. et DEWAR F.P.- Scoliose avec paraplégie.
J. of Bone and Joint Surg. ,1949, 31 B, p.162-174.

33.- MAUCLAIRE .- Scoliose cervicale primitive avec paraplégie intermittente .
Tr. Internat. Cong. Méd.,1913 .

34.- MELARGNO F. , LAZZRESCHI et TENUTO .- Traitement neurochirurgical des paraplégies scoliotiques .
Arq. de neuro-psych., (Sao-Paulo) 1951, 9, p. 32-42 .

35.- MENARD L.- Deux cas de paraplégie dans la scoliose.
Description - traitement - étiologie .
Rev.d'Orthop., 1931, 18, p.759-767.

36.- MERIUS .- Etude sur les paraplégies des scoliotiques.
Thèse Méd.Marseille , 1940, n° 51 .

37.- MONTANARO J.C. et GONZALES I.- La paraplégie scoliotique .
Un cas avec autopsie .
La Semana Medica , 1935, A. XLII, 23 , p.1613-1618.

38.- MORVILLER P.- A propos des paraplégies par cypho-scoliose et de leur traitement. (Essai de mise au point de quelques problèmes) .
Thèse Méd.Paris , 1952 .

39.- NAULLEAU J. et SICARD A.- Paraplégie cypho-scoliotique. Guérison par laminectomie avec plastie durale. Mém. Acad. Chir., 1950, 76, p. 892-900.

40.- NICOLIS N.- Un cas de malformations multiples congénitales de la colonne vertébrale.
La radiologica médica, 1926, 13, p.266-272.

41.- NONNE M.- Nouvel apport dans le diagnostic des tumeurs de la moëlle par compression.
Deutsche Zeitschr. dür Nervenheilkunde, 1913, 47-48, p.436.

42.- ORONEK G.- Manifestations médullaires tardives dans la scoliose congénitale.
Zeitschr. f. Neurochirurgie, 1937, 2, 39-47.

43.- PAIS C.- La paraplégie des cypho-scolioses.
La chirurgia degli organi di movimento, 1947, 31, p.29-49.

44.- PAULIAN D.- Compression médullaire par scoliose vertébrale. Laminectomie. Guérison.
Arch. Roumaines de Neurologie, 1941, 5, p.149-152.

45.- PAYR .- Quatre cas opérés avec succès de compression médullaire.
Munchener Médiz. Wochenschr. 1921, an. 68, 16, p.1204.

46.- PERUSI A.- Un cas de cypho-scoliose compliqué deparaplégie.
Arch. di Orthopedia, 1950, 63, -(2), p.144-149.

47.- PONSETI M.D., IGNATIO V. et BARRY FRIEDMAN.-
Journ. of Bone and Joint Surg., 1950, 32 A., p.381-395.

48.- PUECH P.- Discussion de la communication de J. Hoguoneau et Gauthier.
Rev. Neur., 1937, 67 (A) p. 626.

49.- RIDLON G.- Rapport de deux cas de scoliose avec paraplégie par compression.
Journ. of. Am. méd. Ass. 1916, 67, p.803-804.

50.- ROGER H. et SCHACHTER M.- La paraplégie des scoliotiques. Ann.Méd. 1939-1940, 46, p.177-189 .

51.- ROUQUES L., DAVID M. et PAUTRAT J.- Paraplégie par épidurite avec cypho-scoliose au cours d'une maladie de Recklinghausen. Rev.Neur. 1944, sept-oct.p.257-260.

52.- RUHLIN C. et ALBERT S.- Scoliose compliquée d'une atteinte médullaire. J. of Bone and Joint Surg. ,1941, 23,p.877-886 .

53.- SACHS E.- Un cas inhabituel de paraplégie associée à une gibbosité importante avec une collection localisée de graisse au sommet . Journ. of Bone and Joint Surg. ,1925, 7,p.709-721 .

54.- SCHAEFFER H.- Sur un nouveau cas de paraplégie scoliotique . Presse Méd. ,1941, 18, p.226 -228 .

55.- SCHULLER J.- Contribution au traitement clinique des "manifestations nocives " au niveau de la moëlle dans les cyphoses . Munch. Mediz.Wochenschr.,1934, an.81, 39, p. 1503-1505.

56.- SCHULTHESS W.- Pathologie et traitement des déformations vertébrales . Handbuch der Orthopädischen Chirurgie ,1905-1907, t.I , 2ème part. p.894-895 .

57.- SEZE de , ORDONNEAU G.- , GUIOT, JURMAND, DJIAN et MOULA A.- Paraplégie scoliotique guérie par intervention chirurgicale . Rev. du rhumatisme, 1951, 18, p.604-608 .

58.- STEBNER M.- A propos du traitement des paralysies par compression dans le cas de scoliose grave . Der Chirurg.,1930, 2, p. 663-665 .

59.- STAGNARA P. et QUENEAU P.- Scolioses évolutives en période de croissance .
Rev. d'Orhtop., 1953, 39, p.378-449.

60.- THOMAS A., OBERTHUR et PUECH .- Paraplégie scoliotique guérie par laminectomie suivie de l'ouverture permanente de la dure-mère .
Rev. Neur., 1941, 73, p.150-159 .

61.- THOMAS A.-SORREL E. et Mme SORREL-DEJERINE.- La Paraplégie scoliotique .
Presse Méd. 1933 , 80, p.1542-1547 .

62.- THUREL R.- Paraplégie par cypho-scoliose .
Rev. Neur. 1949, 81, p.418-419 .

63.- VALENTIN H.- et PUTSCHAR W.- Clinique et pathologie des cypho-scolioses, avec manifestations médullaires graves.
Zeitschr. für Orthop. chir. 1932, 57, p.245-266 .

64.- VIETS H.R. et CLIFFORD M.H.- Paraplégie associée à une cypho-scoliose non tuberculeuse . Un cas rapporté et revue de la littérature .
The New England Journ.Méd.,1932, 206, p.55-61 .

65.- VIGANO .- Scoliose avec paraplégie .
Arch. di ortopedia, 1933 , 48 .

66.- WRETBLAD .- Manifestations médullaires tardives dans les déformations de la colonne vertébrale surtout celle du type cyphose juvénile de Scheuerman .
Act. Psych. et Neur. ,1939, 14 , p. 617-647 .

67.- ZANOLI R.- Scoliose et myétite de compression .
La chir. d. org . di movimento, 1930-1931 - 15 p.291-307 .